FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° 887

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Danièle FRANCK, née SIGUIER

Née le 1er Février 1935, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 25 juin 1963

MALADIE DE KAPOSI

(SUR 26 CAS)

Président : M. DEGOS, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Danièle FRANCK, née SIGUIER

Née le 1er Février 1935, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 25 juin 1963

MALADIE DE KAPOSI

(SUR 26 CAS)

Président : M. DEGOS, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550217_0030

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :

- — carcinologique chirurg. (Necker) — Redon (H.)
- — cardiol. (Broussais) — Soulié (P.)
- — chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; - *Cochin :* Leger (L.) ; - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; - *Pitié :* Cordier (G.) ; - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; - *Salpêtrière :* Sicard (A.) ; - *Tenon :* Olivier (Cl.).
- — chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades) — Fèvre (M.)
- — chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) — Merle d'Aubigné (R.)
- — chirurgie cardio-vascul. (Broussais) — Dubost (Ch.)
- — chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec) — Mathey (J.)
- — endocrinologique (Pitié) — Decourt (J.)

Cliniques :

- — Génétique médicale (Enfants-Malades) — Lamy (M.)
- — gynécologique (Broca) — Huguier (J.)
- — maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) — Degos (R.)
- — maladies des Enfants (Enfants-Malades) — Turpin (R.)
- — maladies infectieuses (Claude-Bernard) — Mollaret (P.)
- — maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne) — Delay (J.)
- — malad. métab. (Necker) — Hamburger (J.)
- — maladies du sang (Broussais) — Marchal (G.)
- — maladies du système nerveux (Salpêtrière) — Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :* Milliez (P.), Lenègre (J.); - *Cochin :* Brouet (G.); - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.); - *Lariboisière :* Sèze (S. de); - *Pitié :* Dreyfus (G.); - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).	
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :* Lacomme (M.); - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).	
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) ..	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . ..	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique ..	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . ..	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . ..	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . ..	Kreis (B.)
Médecine :	Azerad (E.); Bour (H.); Lambling (A.); Lhermitte (F.); Pequignot (H.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).
Rhumatologie	Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.); *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Daguet (G.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Jérome (H.); Kruh (J.); Legrand (J.-Cl.); Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.); Boivin (P.); Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.); Duperrat (B.); Hewitt (J.); Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.;* Da Lage; Marois (M.); Racadot (J.); Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.); Roussel (A.); Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.); Lissac (J.); Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.); Crosnier (J.); Richet (G.); Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.); Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.); Cathala (H.); Escourolle (R.); Gautier (J.-Cl.); Lapresle (J.); Lereboullet (J.); Pichot (P.); Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Lewin (D.); Musset (R.); Robey (M.); Seneze (J.); Sureau (C.); Tchobroutsky (Mme C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.); Fontaine (M.); MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.); Maurer (P.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.); Pialoux (P.); Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).

Pathologie exotique : M. Schneider (J.)

Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);

Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.).

Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.);

Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.).

Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).

Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvre (J.); Michel (J.-R.).

Rhumatologie : M. Massias (P.).

Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).

Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).

Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).

Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).

Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).

Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).

Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.).

Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).

Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)

Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)

Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.).

Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

Fred et Irène SIGUIER,

A MON MARI, A MA FILLE,

Avec mon amour.

A Claudie, Catherine et Marc SIGUIER

Avec toute ma tendresse.

AUX MIENS, A MES AMIS.

A MON MAITRE LE PROFESSEUR R. DEGOS

Professeur de Clinique Dermatologique à la

Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint Louis

Qui m'a inspiré ce travail.

Avec mon affectueuse et fidèle reconnaissance pour l'enseignement qu'il m'a dispensé et le climat inoubliable de son service.

A MON MAITRE LE PROFESSEUR J. HEWITT

Médecin de l'Hôpital Broca

dont la bienveillance à mon égard ne s'est jamais démentie. En témoignage de gratitude et d'affection.

AU DOCTEUR P. de GRACIANSKY

Médecin de l'Hôpital Saint Louis

Avec mes sentiments respectueusement reconnaissants.

AU PROFESSEUR B. DUPERRAT

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

A MON MAITRE LE PROFESSEUR AGREGE R. TOURAINE

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui m'a constamment guidée dans ce travail, encouragée de ses conseils et de sa culture, avec ma très vive reconnaissance.

AU PROFESSEUR AGREGE J. CIVATTE

dont les travaux histologiques
m'ont été d'un appoint essentiel
dans la rédaction de cette thèse.

AUX DOCTEURS E. LORTAT-JACOB et J. DELORT
Médecins-Assistants de l'Hôpital St Louis

Avec mon respect et mon affection.

AU DOCTEUR S. BELAICH

dont la solidité et l'amitié
m'ont facilité l'abord du domaine
anatomo-pathologique.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX ET A LA FACULTE.

M A L A D I E   D E   K A P O S I

(Sur 26 Cas)

I N T R O D U C T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

C'est en 1872 que Moritz KAPOSI décrit un type spécial de lésions cutanées polymorphes sous le nom de "Sarcoma idiopathicum multiplex pigmentosum".

Depuis cette description princeps, de multiples travaux ont été consacrés à l'étude de cette affection.

D'une façon schématique, on peut dire que les différentes publications ont été orientées dans 3 sens :

- Clinique
- Etiopathogénique
- Thérapeutique

Sur le plan clinique, KAPOSI en 1894, constatant la fréquence de l'extravasation sanguine modifie l'appellation qu'il avait proposée primitivement et emploie les termes de "sarcoma multiplex haemorragicum". Le caractère hémorragique avait d'ailleurs, dès 1892, été souligné par KOBNER.

La première publication française est celle de PERRIN en 1886 qui soutient sa thèse sur la "Sarcomatose cutanée".

Dès lors, les observations se multiplient; en particulier en Italie où VANTURRI, RADAELLI, PELAGATTI, DE AMICIS, CAMPANA rapportent de nombreux cas de Maladie de Kaposi.

Elles n'apportent que peu de faits cliniques nouveaux à la description magistrale de KAPOSI.

Plus récemment, PHILIPSON et BLUEFARB attirent l'attention sur l'oedème pré-lésionnel qui peut rester un certain temps le seul signe clinique de l'affection.

Sur le plan étio-pathogénique, les opinions des différents auteurs peuvent être groupées en 3 ordres de théories :

- Théories néoplasiques :

KAPOSI dans sa description originale considérait la maladie comme un sarcome. Il la range ensuite dans le groupe des "sarcoïdes".

Cette conception est soutenue ensuite par BROCQ en 1897 et 1907, PHILIPSON en 1902, VIDAL et RANVIER POLANO en 1906, JORDAN, JUSTUS et de nombreux autres auteurs.

HAMDI et HALIL en 1927 pensent que la maladie est dûe à la prolifération maligne des cellules périthéliales et parlent de "périthéliome", opinion confirmée par BERNARDT et ROSAT, GOLDMER en 1934, OGATA en 1940.

RADAELI en 1904, suivi par l'école italienne, en particulier BERTACCINI soutient que la maladie de KAPOSI est "angio-endothéliome".

- Les théories dysembryoplasiques sont également nombreuses :

STERNBERG en 1912 considère l'affection comme un hamartome

FRIBBONS en 1924 l'envisage comme une prolifération embryonnaire de type noevique.

En 1928, PAUTRIER et DISE soutiennent l'hypothèse d'une dysembryoplasie neuro-vasculaire.

Pour la plupart des auteurs, la maladie de KAPOSI est une affection inflammatoire.

- STEINER en 1896, pense qu'il s'agit d'un granulome <u>inflammatoire.</u>

Cette théorie est défendue par SEQUEIRA et BALLOCH en 1913; par EWING en 1922 qui parle de "granulome infectieux à germe inconnu".

DORFELL, dans un travail remarquable à propos de 16 cas de Maladie de KAPOSI soulève l'hypothèse d'une affection du système réticulo-endothélial.

DUPONT, dans sa thèse d'agrégation définit l'affection comme une angio-réticulose.

AZULAY en 1949 pense également qu'il s'agit d'une maladie du système réticulo-endothélial.

En 1950, GRINSPAN conclut à une réticulo-endothéliose à tendance angioblastique et la maladie, selon cet auteur est une "réticulo-endothéliose angiogène".

La première notion thérapeutique est introduite par KOBNER qui dès 1882 utilise l'arsenic dans la maladie de KAPOSI.

Le bismuth a été utilisé avec succès par DUPONT.

La vitamine B_1, par voie intra-veineuse a été proposée par GOUGEROT.

La chirurgie, la radiothérapie sont utilisées avec des résultats variables par de nombreux auteurs.

En 1948, PIERINI et GRINSPAN préconisent l'emploi de la pénicilline et obtiennent des résultats favorables, dans un certain nombre de cas, avec cette thérapeutique.

Plus récemment enfin, MONACO et AUSTEN, ont proposé l'utilisation de médications anti-mitotiques en circulation extra-corporelle.

Mais la lumière absolue est loin d'être faite sur cette affection et, à propos des 26 cas que nous avons étudiés, nous emploierons le terme de "Maladie de KAPOSI" qui nous semble préférable aux différentes autres appellations à tendances pathogéniques.

En effet l'étio-pathogénie de l'affection est encore totalement inconnue. Aucun argument clinique, histologique ou thérapeutique n'est une preuve formelle à l'appui d'une des nombreuses théories qui furent avancées.

Il n'est pas de notre propos de faire ici une revue générale de la maladie mais, à la lumière de nos observations, nous voudrions simplement souligner certains faits qui nous ont paru intéressants et parfois différents du tableau clas-

sique; en particulier :

- la répartition géographique de la maladie
- ses modes de début plus polymorphes qu'il n'est dit classiquement
- son allure évolutive, très variable d'un malade à l'autre
- l'atteinte possible des viscères par la maladie
- ses caractères histologiques, très particuliers, qui lui confèrent une individualité indiscutable.
- les diverses thérapeutiques qu'on peut lui opposer.

-:-:-:-:-

C O N D I T I O N S   D ' A P P A R I T I O N

- AGE ET SEXE -

Toutes les statistiques concordent sur le fait que la maladie de KAPOSI touche électivement le sexe masculin entre 50 et 70 ans.

I - SEXE

- De 1872 à 1932, les 356 cas réunis par DORFELL sont constitués de 340 hommes et 22 femmes;

- De 1932 à 1937, ceux de CHOISSER et RAMSEY par 48 hommes et 22 femmes.

- Réunissant ces deux statistiques, les cas de PIMENTEL et ses cas personnels (14 hommes et 2 femmes), AZULAY (1949) conclue à un pourcentage de 92,8 % d'hommes et 7,2 % de femmes. Ce qui s'accorde parfaitement avec la statistique de KREN sur 500 cas : 8 % de femmes, 92 % d'hommes.

Les 26 cas étudiés ici sont constitués par :

19 hommes
7 femmes

II - AGE

Groupant de la même façon les cas de DORFELL, CHOISSER et RAMSEY, LOBATO, PIMENTEL et GRECO et les siens, AZULAY établit en 1949 à propos de l'âge des malades la statistique suivante :

Age des malades	Nombre de cas	Pourcentage
1 à 10 ans	3	0,9
11 à 20 ans	9	2,5
21 à 30 ans	24	6,7
31 à 40 ans	33	9,3
41 à 50 ans	53	14,9
51 à 60 ans	94	26,4
61 à 70 ans	89	25
71 à 80 ans	40	11,2
81 à 90 ans	11	5,1

80,6 % des malades ont plus de 40 ans, avec une fréquence particulière entre 50 et 70 ans.

Sur nos 26 malades, le début de la maladie s'est fait :

1 à 15 ans
2 entre 30 et 40 ans
4 entre 40 et 50 ans
11 entre 50 et 60 ans
3 entre 60 et 70 ans
5 entre 70 et 80 ans.

La maladie a débuté avec un maximum de fréquence chez des individus adultes entre 50 et 70 ans, ce qui s'inscrit tout à fait dans le cadre classique.

Insistons cependant sur le cas de maladie de Kaposi ayant débuté à l'âge de 15 ans chez un jeune Juif Algérien, actuellement âgé de 27 ans, et hospitalisé il y a quelques mois

dans le service, dont nous relaterons plus loin l'observation.

De tels cas débutant dans l'enfance sont très rares. Nous en retrouvons dans la littérature quelques exemples isolés : citons les observations de CHARGIN où la maladie atteignait un bébé de six mois; de GRAHAM LITTLE où l'affection a débuté chez un enfant de 8 ans; l'observation de BENDER et LEOPOLD concernant un petit américain de 4 ans ½.

Plus proche de notre malade sont les cas observés par SENEAR et WIEN chez une fille de 15 ans; par CORSON et KNOWLES chez un garçon de 17 ans et une fille de 15 ans; par SENEAR et CARO chez une italienne de 15 ans; et de SILVER chez un garçon de 14 ans.

Signalons enfin, le cas de VISSIAN (1955) observé chez un enfant de 12 ans. Et l'observation de MERKLEN et SOLENTE (1955) d'un garçon français de 13 ans qui présentait un placard ardoisé du coup de pied et une ulcération de la face dorsale du premier espace interosseux depuis 4 ans. La biopsie a confirmé le diagnostic de maladie de Kaposi.

Dans toutes ces observations la maladie ne revêtait pas de caractères cliniques particuliers.

Mais si ces observations de maladie de Kaposi chez l'enfant sont exceptionnelles dans la race blanche, il faut souligner qu'il n'en n'est pas de même en Afrique Noire; QUENUM et CAMAIN écrivent : "l'âge des sujets est assez indifférent et malgré une prééminence de la maladie vers la 3ème

et 4ème décades, les enfants et les adolescents sont loin d'être épargnés. Les formes ganglionnaires pures que nous avons observées restent l'apanage du jeune enfant."

Or dans l'étude que fait BLUEFARB de la maladie de Kaposi chez les Noirs Américains où elle est d'ailleurs peu fréquente, il ne relate pas l'observation d'un seul enfant : tout ont au-dessus de 40 ans.

- FACTEUR RACIAL ET GEOGRAPHIQUE -

Les deux facteurs ont été longtemps englobés dans les statistiques sous le terme très vague du mot "origine".

Quelles sont à ce sujet les notions classiques ?

Qu'elles soient européennes ou américaines, les statistiques concordent sur le fait que la maladie de Kaposi atteint, avec le plus de fréquence, les sujets d'"origine" juive ou italienne, puis les "originaires" d'Europe Centrale :

Citons les deux grandes statistiques classiques :

- la statistique européenne de DORFELL (1932) qui comprend :

111 italiens, 50 russes, 20 polonais, 45 juifs, 12 autrichiens, 7 hongrois, 5 allemands.

- et la statistique américaine de CROISSER et RAMSEY (de 1933 à 37) qui comprend :

12 italiens, 1 russe, 12 juifs, 1 américain, 2 noirs, 2 grecs.

Nous voyons de plus qu'il n'existe dans cette statistique pas un seul sujet d'origine française et en 1951 A.DUPONT écrit : "la maladie de Kaposi est exceptionnelle en France. Un certain nombre de cas observés chez des nationaux de ce pays sont originaires de la Corse dont on connaît les affinités avec l'Italie".

Ce terme "origine" recouvre donc 2 facteurs : le facteur social et le facteur géographique que nous essaierons d'envisager séparément.

Nos malades, observés de 1950 à 1963, à Paris, sont au nombre de 26. Nous connaissons l'origine de 25 d'entre eux et ils se répartissent ainsi :

- 6 français nés en France, n'ayant jamais quitté ce pays. Aucun d'entre eux n'est de race juive;

- 3 français sans ascendance sémitique ou italienne connue mais qui ont vécu de longues années en Afrique du Nord :

  . l'un d'entre eux est né et a vécu à Alger toute sa vie,

  . un autre a vécu en Algérie pendant 15 ans,

  . le 3ème a vécu en Tunisie pendant 30 ans.

- 1 hongroise de race juive;

- 1 polonaise de race juive;

- 2 arméniens non juifs;

- 1 grec,

- 1 corse,

- 1 malade de père et mère corses mais n'ayant jamais habité ce pays : il est né et a toujours vécu à Tunis;
- 1 italien originaire de Milan;
- 1 italien né à Salerne mais ayant, très tôt, habité l'Algérie, pendant 40 ans;
- 1 femme de père italien mais n'ayant jamais habité l'Italie : elle est née et a toujours vécu en Algérie (Sétif);
- 1 arabe né en Algérie (Constantine) et y ayant toujours vécu;
- 5 juifs nés en Afrique du Nord (2 en Tunisie, 3 en Algérie et y ayant vécu jusqu'à ces dernières années).

Groupons ces malades dans le tableau récapitulatif suivant :

Géographie	Nombre de malades : 25	Race
Malades originaires de France métropolitaine n'ayant jamais quitté la France	6	Juifs : 0 Non Juifs : 6
Malades originaires d'Europe Centrale	2	Juifs : 2
d'Arménie	2	Non Juifs : 2
Malades originaires du Bassin Méditerranéen ou ayant vécu de longues années dans cette zone	15	Juifs : 5 Arabe : 1 Autres : 9

Nous voyons donc que la proportion de malades originaires du Bassin Méditerranéen (ou y ayant séjourné longtemps) est très grande (15 sur 26 malades) et nous pensons pour notre part que le facteur géographique est plus important que le facteur racial dans la répartition de la maladie.

I. Facteur géographique : Reprenons donc dans un tableau récapitulatif s 15 malades méditerranéens :

1 grec

1 corse

2 italiens dont l'un a vécu longtemps en Afrique du Nord

5 français ayant vécu de longues années en Afrique du Nord

9 français nés en Afrique du Nord

Notons 2 faits :

- la présence sur ces 15 malades de 3 français sans ascendance particulière, nés en France mais ayant séjourné de longues années en Afrique du Nord, pour lesquels on ne peut incriminer un facteur racial.
- la forte proportion (12 sur 15 méditerranéens et sur 26 cas au total) de malades venant d'Afrique du Nord, proportion probablement dûe à l'arrivée, plus importante durant ces dernières années, dans la région parisienne, des rapatriés de ces pays. Ce fait relègue au 2ème plan, dans notre série, le nombre de malades issus de sources géographiques plus classiques :

. 1 malade originaire d'Italie, l'autre de Corse;

. 2 malades originaires d'Europe Centrale;

. 2 arméniens.

Un autre fait plaide en faveur du facteur géographique : récemment, on s'aperçut qu'en Afrique Noire, 10 % des sarcomes observés chez les autochtones étaient des Kaposi (MAC LEAN, cité par Montpellier) :

- En 1958, QUENUM et CAMAIN insistent, après THYS, sur sa plus grande fréquence en zone équatoriale qu'en zone tropicale, la maladie s'observant plus souvent en A.E.F., au Congo Belge, dans l'Est Africain, qu'en A.O.F., au Ghana, au Nigéria, en Afrique du Sud. Elle y revêt des aspects particuliers que nous étudierons plus loin.
- Par contre les Noirs des Etats Unis d'Amérique sont très rarement touchés par la maladie, comme nous le verrons plus loin, ce qui confirme l'importance du facteur géographique et tend à minimiser le facteur ethnique.

Cependant, dans la même zone américaine, les auteurs notent le fait qui pourrait être le plus important en faveur de la prédisposition raciale : la grande majorité des cas de sujets blancs nord-américains atteints par la maladie de Kaposi sont d'origine juive d'Europe Centrale ou italienne (30 sur 38 malades de MAC CARTHY et PACK).

Mais ces malades ayant pour la plupart au-dessus de 50 ans, il est bien difficile de séparer chez eux le facteur géographique (sujets ayant peut-être vécu dans leur jeunesse en

. En Afrique, avec une prédominance nette dans certaines zones géographiques citées plus haut.
Elle y revêt, outre ses aspects classiques, certaines formes particulières, notamment ganglionnaires (forme pseudo-hodgkinienne, surtout chez le jeune enfant), osseuses (DAVIES, BASSET, PAYET, REY, FAYE), tumorales (BASSET, PAYET, RAY, FAYE).

Insistons à nouveau sur le fait que ce Kaposi d'Afrique Noire atteint dans des proportions non négligeables les enfants et les adolescents, fait exceptionnel dans la race blanche.

. Nous avons déjà vu qu'aux Etats Unis la race noire est touchée de façon exceptionnelle et BLUEFARB ne relate que quelques observations isolées (présentées par ELLIS et LOWENTHAL, GARNER, SYMMERS, BRUNSTING, BLUEFARB et WEBSTER). Tous ces sujets présentaient, contrairement aux observations africaines, des aspects cliniquement typiques de la maladie et ils avaient tous dépassé l'âge de 40 ans.
Nous pensons donc, là encore, à propos de l'atteinte de sujets de race noire par la maladie, que des questions géographiques sont plus déterminantes que le facteur racial.

- Il serait intéressant de savoir si la population Arabe d'Afrique du Nord est touchée par la maladie dans des proportions semblables à celles de la population Européenne. L'observation d'un cas unique dans notre série (musulman qui est né et a vécu à Constantine jusqu'en 1959) et les difficultés actuelles d'obtenir des statistiques venant d'Afrique du Nord ne permet-

[illegible] ... [illegible]

Elle ... [illegible], sous ses aspects cliniques, ... [illegible] ... (forme pseudo-...) [illegible]

[illegible]

Nous avons déjà vu [illegible] ... maladie [illegible] ... touchée [illegible] ... que [illegible] (... et [illegible]).

Nous ... [illegible] ... des observations [illegible] ... et elle [illegible] ... 40 ans.

Nous pensons donc, [illegible], à propos de l'ethnie [illegible] ... sont plus déterminantes que le facteur racial.

- Il serait intéressant de savoir si la population [illegible] d'Afri-
que du Nord est touchée par la maladie dans des proportions
semblables à celle de la population Européenne. [illegible]
d'un cas unique dans notre série (musulman) qui est né et
vécu à Constantine jusqu'en 1955, et les difficultés [illegible]
d'obtenir des statistiques venant d'Afrique du Nord [illegible]

tent pas de trancher le problème de façon absolue. Cependant, il semble, d'après les dermatologistes d'Algérie, que les différentes races de ce pays soient touchées dans des proportions à peu près identiques.

Nous croyons donc être en droit d'affirmer, en ce qui concerne nos observations du moins, de la très nette prédominance de la maladie dans les pays méditerranéens, le facteur racial nous paraissant secondaire sinon négligeable.

Les données actuelles de la littérature insistant de plus sur la fréquence d'un "Kaposi noir africain", tous ces faits seraient des arguments supplémentaires en faveur de l'origine infectieuse possible de la maladie et en 1949 MONTPELLIER, VOISIN et Melle MONTPELLIER écrivaient à propos de l'étude d'un cas de maladie de Kaposi chez un Européen résidant en Afrique : "l'hypothèse d'une maladie infectieuse pseudo-néoplasique nous parait mériter d'être prise en considération."

A propos de tels malades sans ascendance particulière et qui n'ont fait que séjourner dans ce pays (nous en avons observé 3 cas), on a l'impression, tout empirique d'ailleurs, que la maladie de Kaposi pourrait se "contracter" en Afrique. Mais aucun autre argument probant n'étaye cette hypothèse : jamais aucune recherche bactériologique n'a donné de résultat; quant à l'argument thérapeutique (concernant l'action favorable de la pénicilline et de l'arsenic) il ne peut être retenu.

Insistons d'ailleurs, contre l'hypothèse infectieuse,

sur l'existence dans notre série de 6 malades de souche française sans ascendance raciale particulière, nés en France, y ayant toujours vécu, n'ayant eu aucun contact avec les zones géographiques incriminées.

- HEREDITE -

Les observations de cas multiples de Maladie de Kaposi dans une même famille sont rarissimes.

RADAELI a observé des lésions kaposiennes indiscutables chez 2 frères et explique le fait, qu'il considère comme accidentel, par la fréquence de cette affection en Italie.

MARTINOTTI a observé, dans une famille de Modène comportant 4 enfants (1 fille, 3 garçons), l'un des fils est atteint de maladie de Kaposi. Chacun de ces sujets a de nombreux enfants et dans la descendance de chacun d'eux on relève 1 cas de l'affection.

D'autres observations plus récentes ont été publiées :
RABBIOSI : observe la maladie chez un sujet de S.Angelo Lodigians, chez sa mère, son père, 2 de ses cousins.

EELINGMAN et GRINSPAN rapportèrent à leur tour des cas de kaposi familiaux.

Nous n'avons jamais observé de tels faits dans nos observations.

- FACTEURS DECLENCHANTS POSSIBLES -

Nous avons retrouvé :

- dans 2 observations, la notion d'un traumatisme d'un membre inférieur (un "coup", une "brûlure") qui aurait précédé de quelques semaines l'apparition de lésions kaposiennes à ce niveau, mais nous n'avons pas pu avoir de renseignements précis sur ces deux épisodes.

- chez notre malade porteur d'un oedème isolé d'un pied, un traumatisme violent (coup de chaines de bicyclette) a entrainé d'une façon très nette une augmentation de volume de l'oedème avec douleurs très vives à ce niveau, impotence fonctionnelle, lymphangite, ascension thermique à 39°.

- chez une autre de nos malades, dont l'affection est d'ailleurs bien particulière et discutable (nous verrons plus loin qu'elle pose un problème diagnostique avec un angio-réticulosarcome), on retrouve :

. 6 ans avant le début des lésions cutanées une fracture de la rotule et de la jambe droite.

. 1 an avant l'apparition des lésions cutanées, une amputation transmétatarsienne du pied droit pour griffe irréductible.

- citons également, sans vouloir d'ailleurs en tirer aucune conclusion, l'observation de notre malade porteur d'un nodule isolé du gland qui avait présenté, 25 ans auparavant, une syphilis, les réactions sérologiques sont actuellement entièrement négatives.

- Nous n'avons pas retrouvé de façon notable d'autres facteurs déclenchants possibles signalés dans la littérature (exposition au froid, altérations vasculaires, intoxications alcoolique et tabagique, infection locale, ni mode de vie particulièrement pénible.)

-:-:-:-:-

C L I N I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-

KAPOSI écrit : "j'ai décrit une forme de sarcome : il apparait en même temps aux deux pieds et aux deux mains.. puis il s'étend sur les jambes, les cuisses, les bras et au bout de deux à trois ans atteint la face et le tronc, il débute sous forme de nodosités de la taille d'un grain de plomb brun rougeâtre, arrondies, dures, dispersées ou confluentes, et d'infiltrats diffus... Les pieds et les mains sont épaissis, déformés, douloureux... Après une durée de quelques mois les nodosités les plus anciennes s'affaissent ou disparaissent en laissant une dépression pigmentée. D'autres se ramollissent mais ne s'ulcèrent jamais. Après un intervalle de deux à cinq ans des nodosités apparaissent aux paupières, au nez, aux joues, aux lèvres, au tronc. Elles sont rouges-bleuâtres, violacées, se gonflent, se détruisent à leur surface et mettent à nu un tissu gorgé de sang. A ce moment, surviennent de la fièvre, une diarrhée sanguinolente, des hémoptysies, le marasme et la mort.

"A l'autopsie on trouve en grande quantité les mêmes tumeurs hémorragiques dans le poumon, le foie, la rate, le coeur, l'intestin...

"Le pronostic est grave, car même d'extirpation d'une lésion n'a pu empêcher le développement ultérieur. Toutefois la marche est plus lente que dans les autres formes de sarcome, elle peut durer 3 à 5 ans". (KAPOSI 1872)

Tout l'essentiel est là, déjà, dans le tableau de la maladie déjà évoluée : l'atteinte élective des extrémités, l'évolution centripète, l'allure parfois régressive des lésions cutanées; l'atteinte pluriviscérale par des tumeurs identiques, constatée à l'autopsie; l'évolution grave mais lente pour un "Sarcome".

-:-:-:-

- ASPECTS CLINIQUES DE DEBUT DE LA MALADIE -

Sur nos 26 malades, 17 ont présenté des lésions cutanées de début absolument classiques et n'ont pas posé de problème diagnostique.

Mais les 9 autres malades ont présenté une forme particulière de l'affection :

- soit dans son siège,
- soit dans son aspect clinique.

I - TYPIQUES

ont donc été les tableaux de début chez 17 de nos malades qui ont vu leurs lésions débuter comme il est écrit dans les descriptions classiques :

- au niveau des extrémités dans la grande majorité des cas, au niveau des pieds, de la région achilléenne, dans les régions malléolaires, à la partie inférieure des jambes.

Parfois, en même temps (3 observations), au niveau des pieds et des mains.

- par un aspect typique de plaques érythémato-angiomateuses, planes ou infiltrées, rouges bleuâtres ou ardoisées.

Par des nodules de tailles variables, d'un grain de plomb à un pois enchâssés ou non dans la peau, isolés ou confluents; de teinte angiomateuse ou violacée, très durs le plus souvent.

Ces deux aspects de début coexistent d'ailleurs dans

5 de nos observations, réalisant au niveau des pieds et de la partie inférieure des jambes de petits nodules violacés sur des plaques de teinte angiomateuse.

- Les douleurs, à type d'élancements, de fourmillements, sont souvent peu nettes à ce stade et n'ont été retrouvées que dans 5 de nos observations.

- Chez ces 17 malades, le diagnostic était évident, l'examen histologique ne faisait que le confirmer.

II - Mais ATYPIQUES sont certains modes de début :

- soit dans leur siège;
- soit dans leur aspect clinique.

9 de nos malades ont présenté une forme de début particulière.

I. particulière dans son siège :

- chez un de nos malades, l'affection a débuté il y a 10 ans, par un nodule unique du pavillon de l'oreille gauche que nous pouvons constater encore actuellement et pour lequel le diagnostic n'a jamais été posé. Un an plus tard, un nouveau nodule apparait au coude droit et régresse spontanément. Ce n'est que 9 ans plus tard, que les nodules se sont généralisés, réalisant en quelques mois une maladie de Kaposi typique ayant atteint les pieds, les jambes, la partie inférieure des cuisses, les avant-bras, les mains et s'étant multipliés aux oreilles.

Rapprochons de cette observation les malades de SYMMERS, MAC KEE et CIPORELLO, MITCHELL, SPIRNER, BLUEFARB qui présentaient, dès le début de l'affection, des nodules des oreilles et des membres inférieurs.

- un autre de nos malades, âgé de 74 ans, français d'origine et n'ayant jamais quitté la France, a présenté successivement au niveau du cuir chevelu, et du cuir chevelu uniquement :

. une ulcération saignante de 1,5 cm de diamètre évoquant un angiome;

. 6 mois plus tard des éléments nodulaires rosés évoquant une réticulose. On pratique une exérèse et une greffe.

L'examen histologique n'était pas alors évocateur d'une maladie de Kaposi.

. 3 mois plus tard autour de la cicatrice opératoire apparaissent des lésions : les unes molles, hémorragiques, ardoisées,
une autre tumorale
une large tache érythémateuse.

La biopsie répond seulement alors : maladie de Kaposi.

Donc ni le terrain, ni le siège, ni l'aspect clinique, ni même l'histologie, n'ont pu, pendant deux ans, orienter le diagnostic. Chez ce malade, on a pensé successivement à un angiome, à une hématodermie, à un angio-sarcome....

Rapprochons de cette observation les malades de JESSUP, de DORFELL, de BLUEFARB dont les premières lésions sont apparues au niveau du cuir chevelu, précédant de quelques mois l'apparition de plaques et de nodules au niveau des membres inférieurs. En 1955 WATRIN et MERAND ont publié le cas d'une maladie d'un kyste sébacé, où seule, bien entendu, l'histologie pouvait rectifier le diagnostic.

Ces localisations atypiques ne sont donc pas exceptionnelles et sur une série de 16 cas, RONCHESE et KERN notent que 2 malades sont porteurs de lésions des oreilles, un de la face, un du cuir chevelu. Mais lorsque les lésions restent cantonnées à ces seuls sièges céphaliques, le diagnostic clinique est pratiquement impossible.

- Moins difficile à trancher fut le cas d'un autre de nos malades qui présentait une tumeur angiomateuse du gland, isolée, enchâssée dans la muqueuse, le reste des téguments était normal. La biopsie a montré un Kaposi typique.

L'exérèse du nodule a été suivie d'une "guérison" qui dure depuis 3 ans, sans qu'aucune autre lésion soit apparue depuis, soit in situ, soit ailleurs.

De telles localisations à l'aire génitale ont été rapportées par :

- STATON
- BARRIGER et DEAN
- VAN CLEVE et HELWIG
- PHILIPSON
- et récemment, un cas de maladie de Kaposi isolée du gland fut observé par de GRACIANSKY et GUILAINE.

2. Or de même que l'affection peut avoir une topographie telle qu'on ne peut affirmer cliniquement le diagnostic, ni même parfois le soulever, elle peut débuter à un siège habituel, classique, mais avoir un aspect clinique absolument déroutant, du moins au début.

Et à propos de quelques uns de nos malades, nous voudrions insister sur 3 modes de début :

- l'oedème
- l'aspect clinique de BOTRIOMYCOME
- la forme d'emblée tumorale.

a) - L'Oedème

Nous ne voulons pas parler ici de l'éléphantiasis-kaposien tardif, irrégulier, verruqueux, mais d'un oedème initial dur, lisse, sans aucune autre lésion cutanée.

- PHILIPPSON le premier puis BLUEFARB ont attiré l'attention sur le fait que l'oedème pouvait être, pendant un certain temps, la seule manifestation de la maladie.
- 9 cas de DE AMICIS ont débuté par un oedème isolé.
- Dans 2 des quatre observations de QUENUM et CAMAIN il s'agit d'adultes africains dont la maladie a débuté par un oedème douloureux des membres inférieurs.

  Or ce mode de début nous l'avons retrouvé chez 6 de nos malades où il fut le stade initial de l'affection.
- Chez les 4 premiers malades, l'oedème des membres inférieurs a précédé de peu (quelques semaines) l'apparition des lésions kaposiennes typiques, et nous l'avons retrouvé par l'interrogatoire.
- Par contre, chez le jeune Juif algérien longtemps hospitalisé dans le service et dont l'affection a débuté à l'âge de 15 ans,

nous n'avons constaté que cet oedème dur, régulier à limite supérieure s'arrêtant au 1/3 inférieur de la jambe, unilatéral, douloureux, gênant considérablement la marche, déformant tout le pied, et la mauvaise cicatrisation, un peu végétante, d'une amputation antérieure de l'orteil, pratiquée à Alger vers 1958. Il n'existait aucune autre lésion, aucun nodule, aucune plaque... Nous avons pu apprendre par la suite que le stade initial de la maladie avait été en fait un oedème et une tumeur angiomateuse du 2ème orteil gauche gênante et douloureuse. Cet orteil fut alors amputé et l'examen histologique montra qu'il s'agissait d'une maladie de Kaposi. L'oedème global du pied s'est constitué progressivement en quelques années sans aucune autre lésion.

- Chez un autre de nos malades, suivi actuellement à la consultation, âgé de 80 ans, d'origine arménienne, la maladie a également débuté par un oedème indolore du pied droit; des lésions typiquement kaposiennes (taches érythémateuses et nodules) sont apparues très rapidement ensuite aux membres inférieurs. Puis quelques mois plus tard s'est installé un oedème indolore des mains, bilatéral, qui actuellement à ce niveau seul existe persistant depuis 4 ans sans aucune autre lésion des membres supérieurs.

Nous n'avons pas constaté "de visu", un assez grand nombre de cas pour donner une description très précise de cet oedème.

Mais il semble, d'après nos observations, que cet oedème initial kaposien puisse être :

- Dans la majorité des cas :

Fugace : dans 5 observations, l'oedème a duré de quelques semaines à 2 mois, précédant l'apparition de lésions typiquement kaposiennes au même niveau, aux membres inférieurs.

Mais parfois durable : et dans un cas relaté ci-dessus, il a été le seul symptôme que nous avons constaté et il durait depuis plusieurs années.

- Chez un autre de nos malades, porteur d'un kaposi des membres inférieurs, dont les lésions figurées ont été précédées par un oedème fugace, un oedème isolé durable des 2 mains existe depuis 4 ans.

Il semble être douloureux ou indolore dans des proportions identiques aux autres formes de maladie de Kaposi.

Il parait toujours régulier, lisse, à limite supérieure assez nette.

BLUEFARB explique cet oedème par un "bloquage des lymphatiques", soit par une infiltration kaposienne locale, soit par une atteinte ganglionnaire sus-jacente.

Chez notre malade qui présente un oedème isolé du pied, une artériographie fémorale fut pratiquée qui montra "une formation angionateuse composée de nombreuses artérioles et veinules pouvant évoquer la présence de shunts artério-veineux".

Un fait essentiel mérite d'être souligné : chez le même malade, une biopsie profonde, au niveau de la région oedémateuse a montré l'image histologique typique d'une maladie de Kaposi.

b) - L'aspect clinique de Botriomycome

Cet aspect très déroutant de Botriomycome a été étudié par RONCHESE et KERN en 1959, qui l'attribuent à la croissance rapide de nodules qui se pédiculisent et se "déchirent" en surface. Ils citent les cas de SACHS, AZULAY, de RADAELI et GRINSPAN, de BUCCELATO, de BORDA et EVANS, qui se présentaient sous forme de nombreux granulomes pyogéniques. Mais le problème diagnostique est encore plus malaisé lorsqu'il n'existe qu'une lésion solitaire botriomycoïde : SANICANDRO en 1960, en a publié un cas, et l'un des nôtres s'en rapproche. Cette forme particulière pose un des nombreux problèmes étiologiques du Kaposi, d'autant plus que granulomes pyogéniques, tumeurs gloniques et Kaposi ont une structure histologique voisine. SACHS, AZULAY et CONVIT groupent ces 3 affections sous le terme d'"angioblastome". RONCHESE et KERN donnant à cet aspect l'explication suivante : il s'agit peut-être d'une réaction particulière d'un terrain vasculaire sous l'influence d'un stimulus bactérien. Associé à des éléments typiques de Kaposi, cet aspect particulier ne pose pas de problème, du moins diagnostique; lorsqu'il est isolé, comme ce fut le cas pendant un an chez notre malade, le diagnostic est cliniquement impossible.

Car un an avant le début d'un tableau, maintenant typique, de maladie de Kaposi, un de nos malades, était venu consulter à Saint Louis pour un "botriomycome" sous malléolaire externe droit, d'allure banale, qui a été électro-coagulé, et examiné histologiquement.

Or voici la réponse de l'examen anatomo-pathologique : "La première impression est qu'il s'agit d'un simple botriomycome... toutefois sous cet aspect de botriomycome, on trouve des nodules très bien limités formés de fibroblastes et d'une prolifération de néo-vaisseaux entre lesquels se trouvent des hémorragies... La présence de ces nodules, à la fois fibroblastiques et angiomateux fait évoquer la maladie de Kaposi".

Donc, chez ce malade, le début s'est fait en deux temps atypiques :

- un aspect initial de botriomycome isolé
- puis, un an plus tard, sans lésions intermédiaires, un oedème du pied droit.

Un autre de nos malades a présenté, lui aussi, une lésion très botriomycoïde, mais qui existait parmi d'autres lésions kaposiennes typiques, et ne posait pas de problème diagnostique.

c) - Une troisième forme de début mérite peut-être d'être isolée : <u>la forme tumorale d'emblée</u> : notre observation est celle d'une femme de 71 ans, actuellement hospitalisée dans le service. Elle est née et a toujours vécu en Algérie (Sétif). On compte dans les antécédents pathologiques de cette malade :

- en 1955 une fracture de la rotule et de la jambe droites.

- en 1960 une amputation du sein droit pour épithéliona dentritique.

- en 1961 une désarticulation trans-métatarsienne pour griffe irréductible des orteils droits.

Un an plus tard sont apparues : à la face antérieure et à la face postérieure de la partie moyenne de la jambe droite :

2 masses tumorales rapidement croissantes; irrégulières, sanguinolentes, qui, en 2 mois, atteignirent, l'une le volume d'une mandarine, l'autre le volume d'un oeuf de pigeon. Tout le membre inférieur droit est le siège d'un énorme oedème blanc et dur.

L'examen histologique alors pratiqué montre : "un aspect d'angio sarcome avec la réserve d'une transformation sarcomateuse de maladie de Kaposi."

L'ablation chirurgicale des 2 tumeurs fut alors pratiquée et nous verrons plus loin que la malade, six mois plus tard, fut de nouveau hospitalisée dans le service avec, au même niveau, une explosion de nodules coalescents, fermes, avec de nombreuses ulcérations, et une adénopathie inguinale droite volumineuse.

L'examen histologique montra une image de réticulosarcome.

Le dermogramme révèle la présence de cellules réticulaires monstrueuses, dystrophiques.

L'adénogramme montra les mêmes cellules dystrophiques.

Cette malade pose donc le problème :

- d'une transformation sarcomateuse très rapide d'une maladie de Kaposi.
- des lympho-angio-endothélio-sarcomes sur lymphectasie, assez voisins du syndrome de Stewart-Treves, dont 3 observations furent rapportées par DEGOS; et sur lesquels des observations américaines récentes insistent.

- De telles observations de forme d'emblée très tumorale de la Maladie de Kaposi furent rapportées par BASSET, PAYET, REY et FAYE, à Dakar.

- l'une concernant 1 noir de 75 ans, porteur d'une tumeur ulcéreuse de la langue et d'un kaposi typique des membres inférieurs. Mais l'examen histologique de cette tumeur n'a pu être pratiqué.

- l'autre un jeune noir de 20 ans qui présentait une tumeur végétante, puis ulcérée du pied gauche, et une tumeur identique de l'avant bras gauche.

Mais cet aspect clinique d'angio-sarcome fut infirmé par l'histologie qui révéla un tissu angio-réticulaire sans cellules monstrueuses.

3. <u>Quant aux débuts viscéraux</u> de la Maladie où les lésions cutanées restent discrètes, tardives ou même inexistantes, bien qu'exceptionnelles, il en existe quelques observations :

- dans un nombre non négligeable de cas ont été observées des maladies de Kaposi isolées du coeur; et nous avons retrouvé les observations de CHOISER et RAMSEY; de AEGERTER et PEALE, de CUNHAMOTTA, dont les malades étaient porteurs de localisations cardiaques exclusives.

Relatons le cas de NESBITT de localisations viscérales disséminées, sans lésions cutanées.

Le malade de TEDESCHI, POLSON et CARNICELLI, mort subitement sans lésions cutanées, a été trouvé porteur, à l'autopsie de tumeurs kaposiennes du foie, de la vésicule, des reins.

Les mêmes auteurs chez un malade atteint de leucémie myéloïde trouvent une tumeur kaposienne du médiastin.

Récemment, PAOLI, PAYAN, BONNEAU, LIEUTANT ont rapporté 3 cas de maladie de KAPOSI dont les manifestations viscérales étaient au premier plan mais où existaient des lésions cutanées signant le diagnostic.

- l'une a débuté par une vive douleur sus-épineuse gauche, une dyspnée, une toux, en même temps que l'apparition de nodules typiques sur tout le corps.
- l'autre par des douleurs épigastriques, avec, à la radiographie, des images arrondies de la muqueuse.
- l'autre par une dyspnée et la ponction a retiré un épanchement séro-hématique péricardique sans cellule maligne.
- Par définition même, parmi les 26 cas étudiés dans un service de dermatologie, nous n'avons jamais observé de forme de début semblable et dans toutes nos observations, la maladie a semblé

débuter au territoire cutané. Nous verrons plus loin en étudiant les localisations viscérales de la maladie qu'elle s'y est d'ailleurs, apparemment, dans la grande majorité des cas, cantonnée.

-:-:-:-

- EVOLUTION SPONTANEE DES LESIONS CUTANEES DE DEBUT -

I - L'ACCROISSEMENT DE VOLUME PROGRESSIF ET L'EXTENSION DES LESIONS SONT LA REGLE

Notons que dans les 5 observations où l'oedème fut le premier signe, l'évolution se fit, en quelques semaines à deux mois, vers l'apparition de nodules et de plaques des membres inférieurs, puis vers leur accroissement et leur extension, rejoignant ainsi les formes d'évolution classique.

Cette allure progressive fut lente et modérée, limitée aux pieds et aux jambes dans 3 observations, 2 à 5 ans après le début.

plus nettement extensive dans 11 cas où les lésions progressèrent vers la racine des membres de façon centripète, atteignant les genoux, les cuisses, 3 à 6 ans après le début.

sur ces 11 observations, 5 fois les mains, les avant-bras, le tronc furent atteints par la maladie.

et on constata quelques mois plus tard :

- chez un malade, des nodules au niveau du gland et de la langue,
- chez un autre, deux nodules du voile du palais,
- chez un autre enfin, un nodule de la lèvre inférieure et deux nodules des bourses.

C'est en général après un certain nombre de mois d'évolution que les douleurs apparaissent. Elles sont d'ailleurs très inconstantes et nous ne les avons retrouvées, à la période

d'état, que chez environ la moitié de nos malades. Elles sont variables dans leur intensité; supportables en général, à type de fourmillements; plus rarement, (dans 3 de nos observations) elles sont vives, entrainant un certain degré d'impotence fonctionnelle.

Les nodules et les plaques peuvent rester isolés les uns des autres ou confluer : 5 parmi nos malades ont présenté un véritable "éléphantiasis kaposien" des membres inférieurs, constitué par des nodules confluents, un oedème très dur, une pachydermie avec hyperkératose. Un de nos malades, 20 ans après le début de sa maladie, présente actuellement une forme particulièrement accentuée de cet éléphantiasis hyperkératosique, criblé de nodules violacés et de plaques angiomateuses coalescents. Il atteint les 4 membres, remonte jusqu'aux plis, inguinaux, blinde les mains et les avant-bras, en une véritable gangue, bilatéralement.

La malade chez qui se pose le diagnostic de kaposi à dégénérescence sarcomateuse ou de hémangio-endothélio-sarcome sur lymphectasie, présente un oedème très particulier engainant le membre inférieur du côté atteint par les lésions cutanées, jusqu'au pli inguinal. Il est lisse, non kératosique, de couleur blanc verdâtre, extrêmement dur.

Les nodules peuvent au cours de l'évolution de la maladie et de leur accroissement :

- s'ulcérer à leur surface et revêtir l'aspect d'un <u>botriomycome</u>.

- bourgeonner et prendre un caractère véritablement tumoral secondairement.

Nous avons observé ces deux aspects particuliers chez un même malade.

- Les nodules coalescents peuvent également se ramollir et prendre un aspect lymphangiomateux : RONCHESE et KERN en 1957 en publient 2 observations et concluent : "le développement de tumeurs ressemblant à des lymphangiomes est le résultat de l'obstruction lymphatique et non de la liquidation du nodule".

Cette interprétation nous semble discutable car nous observons actuellement un malade dont les nodules agglomérés se ramollissent manifestement depuis plusieurs jours réalisant secondairement un aspect lymphangiomateux avec suintement d'un liquide séro-sanguinolent.

Par contre chez notre malade porteur d'un Kaposi du cuir chevelu, des lésions hémorragiques phlycténulaires sont apparues sans que des nodules aient préexisté à ce niveau.

Rapprochons de ces observations celles de GOUGEROT, PROST, OLIVER, WISS et ELLER, GROSTI.

et la récente observation de GOETCHEL, dont la malade a vu débuter ses lésions par des phlyctènes des membres inférieurs.

II - MAIS LA MALADIE PEUT RESTER STATIONNAIRE ET TRES LIMITEE PENDANT UN GRAND NOMBRE D'ANNEES

et nous en avons observé sept fois l'exemple :

- un de nos malades fut porteur pendant 10 ans d'une plaque angiomateuse isolée de la jambe, non traitée,

- une de nos malades a été porteuse pendant 28 ans, d'une plaque kaposienne unique de la jambe, non traitée,

- chez notre malade dont l'affection a débuté à une oreille, un nodule unique est resté cantonné à cette seule région pendant 9 ans, sans traitement.

De telles observations doivent rendre très prudente l'appréciation des divers "effets thérapeutiques" et aucun traitement n'a peut-être influencé :

- la quiescence chez 2 de nos malades traités par la pénicilline de petites plaques un peu infiltrées des pieds, après 2 et 4 ans d'évolution.

- la non-apparition de lésions nouvelles chez 2 malades traités par l'ablation chirurgicale de nodules isolés.

III - Il peut même se produire, rarement, une régression spontanée, d'ailleurs transitoire en général, des lésions.

Nous avons observé, un ancien nodule du coude, aplati et comme "vidé de son contenu".

- la disparition complète et spontanée d'une tumeur cutanée (alors que se multipliaient d'autres lésions kaposiennes de voisinage).

IV - Mais de telles formes lentes quiescentes ou même régressives pendant des mois ou des années peuvent reprendre, lentement ou brusquement, une allure évolutive.

- Ainsi le malade pendant 9 ans porteur d'un nodule isolé d'une oreille vit de constituer, 9 ans plus tard et en 2 mois, de très nombreux nodules des membres inférieurs et supérieurs, du tronc, avec multiplication des nodules au niveau des oreilles et apparition de lésions identiques de la voute palatine.

- Un de nos malades fut suivi pendant 17 ans pour une maladie de Kaposi relativement stable et présenta au bout de 17 ans de nombreux nodules tumoraux très rapidement croissants, avec constitution d'un sarcome osseux.

V - En effet, dans des cas très rares, une tumeur kaposienne peut subir une dégénérescence maligne sarcomateuse.

Dans notre série, une des observations répond de façon indiscutable à cette éventualité et fut publiée à la Société de Dermatologie en Janvier 1960 par R. DEGOS, E. LORTAT-JACOB, J. CIVATTE et MELEKIAN : il s'agissait d'un malade porteur depuis 17 ans d'une maladie de Kaposi des membres inférieurs. Au cours de la maladie apparut une tumeur sous cutanée rapidement extensive qui détruisit les parties molles et le calcanéum; l'examen histologique de l'os montrait un tissu indifférencié sarcomateux. L'examen histologique de la peau révélait "plus un véritable sarcome qu'une maladie de Kaposi".

BERTACCINI publia en 1959 une observation où une dégénérescence sarcomateuse s'était produite sur des "restes histologiques" d'une maladie de Kaposi.

- Plus discutable est le problème de notre malade qui présente, outre un énorme oedème du membre inférieur droit, des lésions d'aspect kaposien cliniquement et histologiquement d'angio-sarcome.

S'agit-il d'un Kaposi à dégénérescence sarcomateuse, ou d'un angio-sarcome sur lymphoedème ?

Ne doit-on pas rapprocher cette observation du syndrome de STEWART-TREVES et des cas d'éléphantiasis du membre inférieur avec tumeurs angiosarcomateuses cutanées décrits par DEGOS et SERVELLE et dont de nouvelles observations ont été rapportées récemment par les auteurs nord-américains ?

- EXAMENS COMPLEMENTAIRES -

I - HEMOGRAMME

En dehors des cas où la maladie de Kaposi est associée à une hémopathie, quelles sont les modifications de l'hémogramme ?

L'anémie avec abaissement du taux d'hémoglobine en est l'altération la plus fréquente. Les chiffres très bas de globules rouges ne s'observent en règle, que chez des malades cachectiques. Nous avons cependant observé une anémie à 2.000.000 de globules rouges chez un malade dont l'état général n'était pas alarmant.

Plus intéressantes sont les modifications leucocytaires observées par quelques auteurs : légère hyperleucocytose oscillant autour de 10.000 avec augmentation du pourcentage des éléments mononucléés (de telles modifications furent observées par DALLA FAVERA, DUPONT et HUFNAGEL, LANE et GREENWOOD, COLE et CRUMP, BERTACCINI).

Nous avons observé chez la plupart de nos malades cette hyperleucocytose légère, mais sans anomalie de pourcentage de cellules mononucléées.

En 1936, FLARER présente un cas de maladie de Kaposi dont le sang renferme des cellules mononucléées d'un type non encore décrit, représentant 60 % des éléments mononucléés.

A la suite de cet auteur, BERTACCINI étudie le sang de 4 malades et trouve des cellules mononucléées "non classifiables". DUPONT adopte alors la classification suivante : aux formes habituelles, il ajoute deux catégories "des éléments à caractère nettement lymphocytoïde mais à noyau échancré, double ou bourgeonnant et des éléments monocytoïdes à noyau bourgeonnant".

Mais si intéressants que soient ces faits, il faut bien dire que dans la majorité des cas, l'hémogramme est normal, en dehors d'une légère anémie et d'une discrète hyperleucocytose observées dans la plupart de nos cas.

II - LE MYELOGRAMME

STATS vérifia une hyperplasie de la moelle principalement caractérisée par une augmentation du nombre des cellules réticulaires et des cellules de la série monocytaire.

BERTACCINI constata une augmentation considérable de monocytes et d'histiocytes dans la moelle osseuse.

BERHARDT vérifia l'envahissement des cavités médullaires des os d'une main par du tissu kaposien.

Chez un malade, nous avons trouvé une "moelle éosinophile et plasmocytaire".

III - LES AUTRES INVESTIGATIONS BIOLOGIQUES

En dehors des observations où fut trouvé un diabète associé, éventualité sur laquelle nous reviendrons plus loin, elles

ne nous montrèrent rien de particulier.

Nous n'avons pas trouvé de modifications électrophorétiques.

Les cuti-réactions que nous avons pratiquées chez 3 malades, étaient positives.

- LES MANIFESTATIONS EXTRA-CUTANEES DE LA MALADIE -

Tout organe peut être atteint par le processus kaposien. La traduction clinique de cette atteinte est rare et lorsqu'elle existe, les lésions sont en général, une découverte d'autopsie.

Insistons sur des faits capitaux :

- Les lésions sont d'un type histologique identique à celui des lésions cutanées.

- Elles peuvent, nous l'avons vu, précéder l'atteinte de la peau ou même exister isolément, ce qui est bien la preuve qu'elles ne sont pas des métastases des lésions cutanées et que la maladie de Kaposi est une affection "systénique à lésions multicentriques" (TEMINE).

- Comme les lésions de la peau, les lésions viscérales peuvent régresser ou, au contraire, subir une dégénérescence maligne, se transformer en sarcome ou en angio-sarcome, et métastaser.

I - LES MUQUEUSES SONT ATTEINTES AVEC UNE CERTAINE FREQUENCE

Surtout la cavité buccale, et BLUEFARB, après PHILIPSON, BERHARDT et SELLEI, pensent qu'elle est une localisation assez répandue à un stade avancé de la maladie.

Les lésions s'observent surtout à la partie osseuse de la voûte palatine, aux lèvres, à la langue.

Un de nos malades porteur d'une maladie de Kaposi, disséminée depuis un an aux téguments, présente depuis un mois un nodule

de la partie osseuse de la voûte palatine et un nodule du voile, ardoisés, gros comme des pois et identiques à ceux de la peau.

Deux autres de nos malades ont présenté, outre des nodules des mains et des pieds, des nodules de la langue.

En 1955 WISSIAN rapporta une observation d'un malade porteur d'un nodule unique du voile du palais.

II - LES GANGLIONS

Les ganglions superficiels et profonds peuvent être atteints. Ces adénopathies peuvent être une réaction inflammatoire non spécifique et nombre de cas n'ont pas montré de structure histologique kaposienne. Par contre dans un certain nombre d'observations, le tissu ganglionnaire peut être remplacé par des nodules kaposiens.

Toutes les aires ganglionnaires peuvent être atteintes : inguino-crurales, axillaires, mésentériques, médiastinales etc...

Insistons sur le fait déjà cité et que soulignent QUENUM et CAMAIN : la fréquence des polyadénopathies chez le Noir Africain; la forme pseudo-hodgkinienne de la maladie de Kaposi, est l'apanage du jeune enfant africain : sur leurs 4 observations ils en publient 2 cas, l'un chez un enfant de 3 ans I/2, l'autre chez un enfant de 2 ans et 8 mois (rappelons que leurs deux autres malades étaient des adultes africains dont la maladie se présentait sous l'aspect d'un oedème des membres inférieurs).

En 1955, TASQUE, JOURNIAC, DZIETHAM relatent le cas d'une maladie de Kaposi chez un enfant Camerounais de 3 ans 1/2 évoluant sous l'aspect de macro-adénopathies généralisés à évolution mortelle en 14 mois, malgré la pénicilline et la corticothérapie.

Les adénopathies que nous avons pu observer chez quelques uns de nos malades étaient parfaitement banales et il semble que les formes ganglionnaires majeures soient l'apanage de la race noire.

Cependant B. DUPERRAT, M. BOURDON, K. BISMUTH et P. WECHSLER présentèrent en 1962 à la Société de Dermatologie un malade de race blanche atteint de Kaposi typique avec des adénopathies multiples : cervicales, axillaires, inguinales.

Une lymphographie bilatérale par voie pédieuse fut pratiquée : les clichés du Ier jour montraient un réseau lymphatique riche avec une opacification de très nombreux ganglions dont certains sont augmentés de volume. Les clichés du lendemain confirment la richesse du nombre des ganglions qui sont volumineux, en particulier les groupes latéro-vertébraux. Leur opacification est grossière et différente de l'aspect normal. L'aspect est d'abord en "écheveau" puis au bout de quelques heures en "pommelures".

La biopsie ganglionnaire montrait une structure générale conservée. Un aspect très particulier des centres germinatifs avec prolifération non tumorale des grandes cellules souches,

Les capillaires des centres germinatifs présentent l'hyperplasie d'un type particulier.

L'architecture des sinus périphériques est rigide et ces derniers présentent un aspect béant.

Notre malade, chez qui se pose le diagnostic de Kaposi à dégénérescence sarcomateuse rapide ou d'angio-sarcome sur lymphoedème, présente du côté des lésions cutanées, une adénopathie inguinale volumineuse.

Un adénogramme fut pratiqué qui montra les mêmes cellules dystrophiques malignes que le dermogramme; les cellules réticulaires qui forment le fond de la prolifération ont une dystrophie considérable. Si l'on ne tenait compte que de l'aspect cytologique on serait obligé de poser le diagnostic de réticulo-sarcome extrêmement évolutif".

III - L'ATTEINTE OSSEUSE

Elle nous a paru plus fréquente qu'il n'est affirmé classiquement. Les lésions que nous avons observées correspondent à la classification qu'en ont donnée, en 1961, PAYET, BASSET, REY et FAYE. Ces auteurs insistent en effet sur la particulière fréquence, dans l'ouest-africain, des lésions osseuses de la maladie. A Dakar, sur leurs 5 malades, 4 présentaient des lésions osseuses; or, sur nos 26 malades, tous de race blanche, nous avons trouvé 9 fois des aspects identiques aux aspects décrits par ces auteurs chez leurs malades noirs.

DUPERRAT et BELLONNE ont d'ailleurs insisté très récemment sur certaines anomalies osseuses qui peuvent s'observer dans la maladie.

Dans nos observations ces lésions étaient, dans tous les cas, sous-jacentes aux lésions cutanées, et dans 2 cas sur 9, on trouva également des lésions à distance.

Nous avons pu observer :

1. des décalcifications diffuses au niveau des membres inférieurs. Chez 4 malades, nous avons retrouvé un tel aspect d'ostéolyse :

- chez le malade porteur d'un oedème isolé du pied,
- chez le malade dont l'évolution de la maladie devait se faire vers un sarcome osseux et sur lequel nous reviendrons plus loin de façon plus détaillée,
- chez un 3ème malade, l'ostéolyse touchait tout un pied, mais ce sujet avait déjà subi de nombreuses séances de radiothérapie et il n'a pu être précisé quelles étaient les responsabilités respectives de la radiothérapie et de la maladie de Kaposi dans cette destruction osseuse.
- chez la 4ème malade, enfin, actuellement hospitalisée, existent des images d'ostéolyse intense bilatérale (alors que les lésions cutanées sont unilatérales), associées à des images érosives et à une fracture spontanée.

Rapprochons de ces observations, le malade de JACOBSEN, qui présentait des lésions cutanées du visage avec, à la radiographie, des images de décalcification des os frontal et nasal.

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible] :

- [illegible] <u>[illegible]</u>, [illegible]

[illegible]

[illegible] :

- [illegible]

- [illegible]

- [illegible]

- [illegible]

- [illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

2. <u>des images érosives lacunaires</u> ont également été observées; soit aréolaires au centre de l'os, soit corticales :

- chez un de nos malades, porteur d'un Kaposi des pieds, des jambes et des mains, les radiographies osseuses des membres inférieurs, n'ont rien révélé d'anormal. Par contre, les radiographies d'une main montraient "une lésion du 2ème métacarpien droit, évoquant un spina-ventosa";

- chez un malade porteur d'un Kaposi des deux pieds, une géode du Ier métatarsien fut découverte à la radiothérapie;

- chez la malade porteuse d'un Kaposi unilatéral (ou d'un angio-endothélio-sarcome) d'une jambe et d'une ostéoporose diffuse bilatérale des membres inférieurs, existent des images érosives aréolaires et corticales bilatérales. Une exploration radiologique complète du squelette n'a rien montré d'anormal, ni aux membres supérieurs, ni au niveau du tronc.

Rapprochons de ces observations celle de THIERS, COLON, FAYOLLE, TAINE, MOULIN; leur malade, nord-africain de 72 ans, porteur d'une maladie de Kaposi des membres inférieurs, présentait, aux radiographies osseuses, des cavités aréolaires de l'extrémité supérieure du tibia droit et des 4ème et 5ème métatarsiens droits; des 3ème et 4ème métatarsiens gauches.

3. <u>Des condensations périostées</u> ont été découvertes :

- chez 2 de nos malades, porteurs d'un Kaposi bilatéral des membres inférieurs. A ce niveau, des deux côtés, les radiographies ont révélé un épaississement périosté des tibias, des péronés et des métatarsiens.

4. Une atteinte articulaire fut découverte chez un de nos malades sous forme d'un pincement qui évoque une image d'arthrose métatarso-phalangienne.

5. Un autre de nos malades enfin, dont l'observation a été publiée par R. DEGOS, E. LORTAT-JACOB, J. CIVATTE et MELEKIAN à la Société de Dermatologie en Janvier 1960, était porteur d'une maladie de Kaposi du membre inférieur droit avec volumineuse tuméfaction du talon. Un traitement par la pénicilline avait entrainé une amélioration des lésions cutanées; or les radiographies osseuses du pied ont montré successivement :

"une lyse osseuse localisée au calcaneum"
et quelques mois plus tard "une lyse osseuse avec véritable éclatement du calcaneum et un début de lyse de l'astragale".

Le malade présentait, en outre, une rigidité segmentaire du rachis lombaire et la radiographie de profil montra un affaissement et une densification de la 8ème vertèbre dorsale.

Le malade, de plus, présentait une tuméfaction costale dure; lisse, n'adhérant pas à la peau. La radiographie montra : "une tuméfaction ronde, opaque, nettement limitée, développée aux dépens de la table interne de la 4ème côte gauche à sa partie moyenne."

L'extension de la tumeur sous cutanée nécessita l'amputation de la jambe. L'examen histologique conclut à l'existence "d'un sarcome fuso-cellulaire détruisant toute structure y compris les éléments osseux".

L'intérêt de cette observation, outre le fait qu'elle illustre de dégénérescence sarcomateuse possible d'une maladie de Kaposi, est de montrer que la Pénicilline n'a eu aucune notion sur l'extension de l'atteinte osseuse, alors que les lésions tégumentaires avaient été améliorées.

Cette observation est la seule où nous possédions des précisions histologiques. En ce qui concerne les autres malades, malgré l'absence d'examen anatomo-pathologique des lésions osseuses la fréquence relative de celles-ci dans nos observations nous fait penser qu'il existe un rapport entre le "Processus Kaposien" et l'atteinte de l'os.

IV - LE TUBE DIGESTIF est l'organe classiquement le plus fréquemment atteint après la peau.

Le pharynx peut être atteint (cas de BILANCIONI, de SYMMERS) un de nos malades porteur d'une maladie de Kaposi typique des extrémités présentait une dyspnée, une dysphagie, un enrouement; l'examen O.R.L. a montré une "infiltration oedémateuse de la paroi pharyngée et du voile".

En dehors de ces atteintes, l'intestin grêle surtout est touché le plus fréquemment, parfois l'estomac, moins souvent le colon.

Cliniquement on peut se trouver devant des tableaux divers de gastralgies, de diarrhée, d'hémorragie digestive et même d'occlusion.

L'aspect radiologique est celui de "chapelet de la muqueuse", un aspect polypoïde.

L'aspect anatomique le plus fréquent est celui de nodules de la muqueuse et de la sous-muqueuse, épargnant la musculeuse; rappelons que leur aspect histologique est le même que celui des lésions cutanées.

Les observations sont nombreuses. Parmi les publications récentes, en dehors des cas de PAOLI, PAYAN cités plus haut, relatons l'observation de MIGOZZI et BARETY, dont le malade, atteint d'une maladie de Kaposi cutanée, présentait une anémie à 3.500.000 globules rouges, la réaction de MEYER était positive dans les selles et le malade est mort dans un tableau d'occlusion du grêle.

Citons l'observation de GROVE (1958) dont le malade, outre des lésions kaposiennes des jambes et des cuisses, présentait des hématénèses. Une gastrectomie fut pratiquée, l'examen histologique montra qu'il s'agissait d'une maladie de Kaposi de l'estomac.

V - L'APPAREIL RESPIRATOIRE est atteint avec une certaine fréquence.

Cette atteinte se traduit cliniquement par de la toux, une dyspnée, des épisodes fébriles et douloureux bruteux, une expectoration muco purulente.

Souvent négatif, l'examen radiologique peut montrer des opacités nodulaires banales, parfois concluant en images floues.

La bronchoscopie montre des nodules ou des taches arrondis violacés de la trachée des bronches.

Citons les cas de DENZER, CHOISSER et RAMSEY, AZULAY et DALLA FAVERA où existait une atteinte respiratoire.

Un de nos malades, porteur de maladie de Kaposi d'un pied a présenté à plusieurs reprises au cours de sa maladie des épisodes dyspnéiques aigus.

VI - LA RATE comme les ganglions peut être le siège de lésions inflammatoires.

L'examen histologique de grosses rates dans la maladie de Kaposi a été pratiqué par STATS qui n'a trouvé qu'une hyperplasie réticulaire. La rate peut être extrêmement augmentée de volume : 1,340 g dans le cas de USSEGLIO.

Dans des observations très rares, des nodules kaposiens ont été trouvés dans des rates (cas de SYMMERS, de PAOLINI, de VAN CLEVE et HELLWIG) dont l'architecture normale était remplacée par de nombreux petits nodules tumoraux.

VII - LE FOIE était le siège de tumeurs kaposiennes constatées à l'autopsie dans les cas de VAN SLEVE et HELLWIG, de DORFELL, AEGERTER, PEALE.

TEMINE signale que DUPONT et SONNOT ont trouvé à la ponction-biopsie un aspect kaposien chez un Noir de Léopoldville en 1960.

Deux de nos malades ont été porteurs d'une hépato-splénomégalie mais d'allure assez banale dont nous n'avons eu aucun contrôle histologique ni anatomique.

VIII - LE COEUR. Nous avons vu plus haut que les manifestations cardiaques peuvent être un mode de début de la maladie ou même en être la seule manifestation, CHOISSER et RAMSEY en ont publié deux cas :

- le premier malade entra à l'hôpital dans un état d'altération de l'état général et de dyspnée intense. Il mourut au bout de 6 jours. L'autopsie permit le diagnostic anatomique suivant : "Néoplasie hémorragique du coeur avec nodules secondaires du péricarde, du médiastin, de la plèvre et du foie. Hémothorax droit. Infarctus hémorragique des reins. Congestion passive du foie."

- le deuxième malade présentait une asthénie et une dyspnée. Une radiographie révéla la présence d'un épanchement péricardique. La ponction retira un liquide hémorragique. Le patient mourut et l'autopsie permit le diagnostic anatomique suivant :

"angioréticulo-endothéliome du coeur. Hémopéricarde. Hémothorax bilatéral. Congestion passive du foie."

- En 1941, CUNHA MOTTA, relata un cas de Kaposi ayant débuté à l'oreillette droite, envahi les vaisseaux de la base et les cavités cardiaques.

AEGERTER et PEALE ont "vérifié" un cas de localisation cardiaque primitive chez un malade qui entra à l'hôpital avec une dyspnée, un souffle systolique de pointe, une augmentation de l'air cardiaque et une augmentation du volume du foie; un E.C.G. révéla une souffrance coronaire. Le malade mourut brutalement et l'autopsie révéla une masse tumorale hémorragique de l'oreillette droite et des placards angiomateux de la superficie du myocarde.

- En 1944, JONIO SALLES, relata un cas de "hémangio-réticulo-endothéliome du péricarde" dont l'histologie était celle d'une maladie de Kaposi.

Dans ces cas de localisation exclusive au coeur, le diagnostic a été orienté par la ressemblance des tumeurs cardiaques avec les lésions cutanées de la maladie de Kaposi (BLUEFARB).

D'autres observations de localisation cardiaque de maladie de Kaposi coexistant avec des lésions cutanées ont été décrites par WELLER, STATS, SYMMERS... des lésions limitées au péricarde ont été décrites dans une observation de VAN CLEVE et HELLWIG.

L'atteinte des autres viscères est exceptionnelle et il n'en existe que de très rares cas dans la littérature.

- L'atteinte du pancréas fut parfois contrôlée à l'autopsie : citons le malade d'AZULAY qui présentait à l'autopsie des nodules du pancréas dont les caractères histologiques étaient typiquement kaposiens. L'observation malheureusement ne dit pas si le malade était ou non diabétique. Des cas semblables de lésions pancréatiques kaposiennes, non encore signalés en assez grand nombre dans la littérature, permettraient peut-être d'expliquer le fort pourcentage d'associations de la maladie de Kaposi avec un diabète, signalé par certains.

- Les reins peuvent être le siège de nodules kaposiens. Chez le même malade d'AZULAY qui avait présenté une albuminurie et une hématurie, on a trouvé à l'autopsie des reins envahis de nodules kaposiens.

- La vessie peut être touchée. DILLARD et WEIDMAN en ont trouvé un cas à l'autopsie. Ces auteurs citent le cas de ELGASZ qui découvrit in vivo à l'occasion d'une hématurie deux nodules vésicaux à la cystoscopie.

- il n'a jamais été observé de lésions kaposiennes génitales chez la femme.

- chez l'homme, en dehors des cas cutanés ou muqueux de maladie de Kaposi de la verge, relativement fréquents, ont été décrits des nodules du testicule (PHILIPSON), de l'épididyme

(SELLEI) (un de nos malades présentait un nodule de l'épididyme; l'intervention pratiquée, l'examen histologique montra une tumeur bénigne de nature toute différente...).

- citons les cas exceptionnels d'atteinte de l'hypophyse, des surrénales, de la thyroïde.

- des lésions ont été trouvées au niveau du cerveau : cas de NESBITT, de MARK, de ZIMMERMAN. Et récemment en 1958, citons le cas de SHIRREN et BURKHARDT de "métastases cérébrales" chez un malade porteur de maladie de Kaposi.

Un cas de Kaposi ayant atteint la dure-mère a été publié par RAXEL.

- les muscles sont exceptionnellement le siège de lésions kaposiennes. Citons les observations où fut constatée la présence de nodules dans les muscles intercostaux (KREN), dans le psoas (RADAELI), citées par AZULAY. Chez notre malade porteur d'une maladie de Kaposi à évolution sarcomateuse, les masses musculaires du pied avaient été envahies par contiguité et détruites par la nécrose.

Rappelons l'exceptionnel cas de NESBITT, dont le malade avait une atteinte du tube digestif, du coeur, des poumons, du foie, de la rate, des reins, des ganglions, de plusieurs vertèbres, du corps thyroïde, du cerveau, sans aucune lésion cutanée.

- ASSOCIATIONS MORBIDES -

I - MALADIE DE KAPOSI ASSOCIEE A UNE NEOPLASIE

Nous en avons observé 2 exemples.

Maladie de Kaposi associée à un cancer digestif :

- chez un de nos malades de 78 ans, porteur d'une maladie de Kaposi depuis quelques mois et qui présentait depuis une dizaine d'années une histoire d'ulcus du duodénum, une gastrectomie au 3/4 fut pratiquée; l'histologie montra une "lésion proliférative avec muqueuse ulcérée et cellules en chaton de bague, ayant permis de conclure à une linite plastique. Deux des ganglions examinés se sont révélés métastatiques".

Nous pouvons rapprocher cette observation de l'observation de STATS dont la malade (67 ans) qui présentait un Kaposi des extrémités a été trouvée porteuse, à l'autopsie, d'un carcinome du colon signoïde.

Un malade de EBERT et OTSUKA, âgé de 70 ans, associait à une maladie de Kaposi un carcinome du colon.

Un malade de BINDER a présenté successivement un adénocarcinome de l'estomac et 6 mois plus tard une maladie de Kaposi d'un pied.

JADASSOHN et MUSSOT ont présenté deux cas de maladie de Kaposi, l'un associé à un cancer de l'oesophage et un cancer du caecum, l'autre à un cancer iléo-caecal avec métastase

hépatique. TEMINE, STAHL et Mme BERARD-BADIER ont publié un cas de maladie de Kaposi associée à un épithélioma oesophagien.

Maladie de Kaposi associée à un épithélioma de la peau :

Notre malade dont la maladie de Kaposi s'associait à une linite plastique de l'estomac avait présenté en outre, un an auparavant un épithélioma baso-cellulaire de la région zygomatique droite, traité par curieponcture.

Rapprochons ce cas du malade de SILVER dont le malade présentait un Kaposi, un diabète et un épithélioma de la face.

- Une malade de BLUEFARB, âgée de 64 ans, présentait à la fois un Kaposi de la jambe droite et un néoplasme utérin.
- Notre malade, chez qui se pose le diagnostic de Kaposi transformé ou d'angio-sarcome sur lymphoedème avait présenté, un an avant l'apparition des lésions cutanées, une mammectomie pour épithélioma dentritique intra-canaliculaire du sein droit.

Doit-on conclure de ces observations qu'il existe un "terrain" favorable à la fois au développement d'une maladie de Kaposi et d'une néoplasie ? ou s'agit-il d'une coexistence fortuite que peut très bien expliquer l'âge, en général assez avancé, des malades ?

Maladie de Kaposi et cancer ayant des caractères cliniques et histologiques différents, nous penchons plutôt pour

cette 2ème hypothèse.

II - Assez nombreuses sont les observations de maladie de Kaposi associée à <u>une HEMOPATHIE OU A UNE AFFECTION DU S.R.E.</u>

- Maladie de Kaposi associée à une leucémie lymphoïde.

En 1920 COLE et CRUMP publient le cas d'un homme de 63 ans, porteur d'un kaposi des membres inférieurs et dont l'hémogramme révéla 3 ans plus tard, une leucémie lymphoïde.

En 1931 HUFNAGEL et DUPONT rapportent le cas d'un malade de 75 ans qui présentait à la fois des nodules cutanés de maladie de Kaposi et de leucémie lymphoïde que révélait l'hémogramme.

En 1943 ROSER rapporte un cas identique.

En 1945 SACHS et GRAY mettent en évidence chez un malade porteur de plaques violacées du pied gauche, des images histologiques juxtaposées de Kaposi et de leucémie lymphoïde dans la même lésion.

En 1949 SONEJO et SIR présentent un nouveau cas d'une telle association.

En 1951 FICHER et COHEN publient le cas d'un malade qui présente à la fois un Kaposi, un diabète et une leucémie lymphoïde.

En 1956 SACHS, en 1957 BLUEFARB, en 1959 COX et HELLWIG publient chacun un cas d'association de maladie de Kaposi avec une leucémie lymphoïde.

Très récemment enfin en 1960 ZELGER et LEIBETSETER ont observé un Autrichien de 77 ans admis à l'hôpital pour une leucémie lymphoïde révélée par l'hémogramme, ce malade fut trouvé porteur à l'examen de nodules violacés d'une jambe dont l'examen histologique était caractéristique d'une maladie de Kaposi.

Maladie de Kaposi associée à une leucémie myéloïde :

TEDESCHI publia l'observation d'un homme de 65 ans ayant une leucémie myéloïde et porteur d'une masse médiastinale dont l'histologie était caractéristique d'une maladie de Kaposi.

- GUILLERET et GALLET rapportent un cas de maladie de Kaposi associée à une leucémie myéloïde chez un Italien de 74 ans.

Maladie de Kaposi associée à une maladie de Hodgkin :

Il en existe 8 cas dans la littérature rapportés par : GOLDSCHLERG, WOLF, TALBOTT; OSBERNE, JORDON, HOAK, PSCHIERER; GREENSTEIN et CONSTON; ERF, MAC CARTHY et PACK; COX et HELLWIG.

Maladie de Kaposi associée à un mycosis fongoïde :

Il en existe 4 cas dans la littérature rapportés par : LANE et GREENWOOD; LAPOWSKI; WINER; COX et HELLWIG.

Maladie de Kaposi associée à une maladie de Brill-Symmers :

Il en existe 3 cas dans la littérature rapportés par :
MAC CARTHY et PACK (1 observation)
PACK et DAVIS (2 observations)

Maladie de Kaposi associée à un lymphosarcome :

Il en existe 6 cas dans la littérature rapportés par BELLONI, MAC CARTHY et PACK; HIGGINS.

BLUEFARB et WEBSTER rapportent l'observation d'un noir de 78 ans, qui avait été hospitalisé à maintes reprises pour une lymphosarcomatose ganglionnaire. Il reçut de la radiothérapie sur les aires cervicales sternale, abdominale. Sept mois plus tard, se développèrent des nodules kaposiens de la verge.

PACK et DAVIS; MALKINSON et STOWE à leur tour, publient de telles associations.

III - L'ASSOCIATION DE LA MALADIE DE KAPOSI AVEC UN DIABETE SUCRE a été signalée pour la première fois en 1949 par HURLBUT et LINCOLN. Ces auteurs sur 13 cas de maladie de Kaposi ont observé l'existence de six diabètes.

Un malade de FISHER et COHEN âgé de 72 ans présentait à la fois un Kaposi, une leucémie lymphoïde et un diabète.

Rappelons le cas de SILVER qui présentait à la fois une maladie de Kaposi, un épithélioma de la face et un diabète.

En 1960, DUPERRAT, GOETCHEL et MASCARO publient l'observation d'un malade de 63 ans, sans ascendance sémitique ou italienne, qui présentait une maladie de Kaposi associée à un diabète.

En Mars 1962, LE COULANT, TEXIER, MALEVILLE, BEYLOT publient le cas d'un Juif algérien de 75 ans ayant une maladie de Kaposi dont le début remontait à une vingtaine d'années. Il se savait diabétique depuis 4 ans. La glycémie était à 2,75 g par litre, la glycosurie à 55 g par 24h., le malade n'avait aucun trouble digestif. L'exploration biologique et radiologique du pancréas ne montrait rien d'anormal. 30 millions d'unités de pénicilline n'ont eu aucun effet, ni sur les lésions cutanées, ni sur le diabète. La radiothérapie a amélioré les lésions cutanées mais n'a eu aucune action sur le diabète.

Un de nos malades, Juif tunisien de 63 ans, présente un diabète floride, qui a été découvert au début d'une maladie de Kaposi typique des membres inférieurs il y a 3 ans.

Un autre de nos malades enfin, âgé de 75 ans, d'origine corse, mais ayant toujours habitué Tunis, se sait diabétique depuis 1946. C'est en 1953 qu'est apparue la première lésion à l'oreille d'une maladie de Kaposi généralisée depuis un an.

Ces 3 malades sont les seuls diabétiques connus sur nos 26 cas. Les glycémies que nous avons pratiquées systématiquement chez 10 de nos malades ont toutes été normales.

Les cas de LE COULANT, DUPERRAT et un cas de HADIDA chez un Musulman, et nos cas personnels, sont donc jusqu'ici les seules observations françaises connues, concernant une telle association, la proportion nous semble assez banale et peut être une coïncidence.

Mais comment expliquer les 6 cas de diabète sur 13 maladies de Kaposi par HURLBUT et LINCOLN ? A ce sujet LE COULANT pose les questions suivantes :

S'agit-il d'une simple coïncidence ?
Existe-t-il des lésions pancréatiques de la maladie pouvant expliquer l'existence plus fréquente d'un diabète chez ces malades ? (et à ce propos rappelons l'observation de AZULAY dont le malade était porteur à l'autopsie de nodules kaposiens du pancréas).

Existe-t-il des influences hormonales diabétogènes sous la dépendance de la maladie de Kaposi.?

RONCHESE et KERN pensent à la possibilité de facteurs raciaux communs aux deux maladies, le diabète étant comme la maladie de Kaposi fréquent chez les Juifs (mais sur les 5 cas français, 2 étaient Juifs...) Par contre 4 d'entre eux sont originaires d'Afrique du Nord (2 Juifs, un non Juif, un musulman).

En fait de même que l'association de maladie de Kaposi avec un néoplasme, l'association de maladie de Kaposi avec un diabète nous semble très bien pouvoir être une coïncidence fortuite.

IV - Il a été publié, d'autres observations d'associations morbides qui semblent vraiment absolument fortuites :

- Le malade de ROGER et VIGNE présentait une maladie de Kaposi associée à une maladie de RECKLINGHAUSEN.

- Le malade de BLUMENTHAL présentait une maladie de Kaposi et des hidrosadénites suppurées.
- Le malade de ELLER et KANST associait une maladie de Kaposi et un lupus vulgaire de la face.
- La malade de A. TOURAINE présentait une maladie de Kaposi des mains et des pieds associée à des leiomyomes du mamelon...

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

L'étude histologique de vingt huit biopsies appartenant à vingt et un malades atteints de maladie de Kaposi nous a permis de retrouver les signes caractéristiques de l'affection.

En effet, si les discussions, en ce qui concerne la pathogénie de la maladie sont loin d'être éteintes, l'accord est réalisé sur les critères histologiques que l'on peut résumer schématiquement à quatre aspects :

- Le granulome inflammatoire
- La forme angiomateuse
- L'aspect fibroblastique
- Les hémorragies.

Chacun de ces aspects n'est pas retrouvé isolément; et bien souvent chez le même malade ou sur une même coupe ces différentes lésions sont juxtaposées et intriquées. Il est cependant commode de les décrire séparément tout en ne perdant pas de vue qu'elles ne représentent qu'un des éléments de l'affection.

Nous avons pu constater cependant qu'à côté de ces lésions typiques, les lésions histologiques de la maladie de Kaposi pouvaient parfois poser de difficiles problèmes de diagnostic différentiel, en particulier avec les sarcomes vrais.

En examinant les résultats résumés dans les deux tableaux ci-contre (p. 69 & 70), nous voyons que l'aspect typique

a été retrouvé dans quatorze cas (huit formes angiomateuses et fibroblastiques, une forme angiomateuse pure, une forme fibroblastique prédominante, deux aspects fibroblastiques puis angiomateux, deux formes granulomateuses). Dans deux cas, nous avons observé des lésions involutives, dans trois autres observations, les lésions étaient beaucoup trop discrètes pour pouvoir affirmer le diagnostic de Kaposi, pourtant certain cliniquement; enfin, chez nos deux derniers malades, l'aspect histologique était celui d'un sarcome, posant le problème de la dégénérescence sarcomateuse des lésions kaposiennes.

A partir de nos constatations histologiques, nous reprendrons successivement les différents aspects de la maladie de Kaposi, typiques et atypiques, et nous verrons ensuite l'aide qu'elles peuvent apporter au diagnostic clinique.

Les lésions anatomo-pathologiques de la maladie de Kaposi sont essentiellement dermiques. Les modifications épidermiques sont secondaires et absolument non pathognomoniques; c'est pourquoi nous ne ferons que les citer : hyperkératose, hyperacanthose ou au contraire atrophie épidermique et même parfois ulcération avec disparition totale de l'épiderme.

Les modifications dermiques sont variables selon l'ancienneté de la lésion. Au début, le diagnostic histologique peut se poser dans deux conditions particulières :

- Cliniquement, il n'existe qu'un oedème pré-tumoral :

Localisation de la lésion	Durée d'évolution de la maladie	Aspect clinique	Aspect histologique
1. Membre inférieur	4 ans	tumeur	sarcome
2. "	12 ans	oedème	aspect typique fibrobl. et angionateux
3. "	3 ans	nodule	"
4. "		"	"
5. "	3 ans	nodule	aspect fibroblastique puis angionateux
6. "	2 ans	"	aspect involutif
7. Gland	6 mois	tumeur	aspect typique
8. Membre supérieur	18 mois	plaque infiltrée	"
9. Membre inférieur	17 mois	tumeur	sarcome
10. "	8 mois	botriomycome	granulome inflammatoire
11. Cuir chevelu		tumeur	aspect angionateux puis fibroblastique
12. Membre inférieur	1 an	nodule	typique
13. "	1 an	plaque infiltrée	capillarite
14. "	2 mois	nodule	fibroblastique
15. "		nodule	granulome inflammatoire
16. "	3 ans	plaque infiltrée	aspect angionateux
17. "		nodule	typique
18. "	30 ans	plaque infiltrée	capillarite
19. "	2 ans	"	lésion involutive
20. "	2 ans ½	nodule	capillarite
21. "	3 ans	nodule	très typique

Aspect typique : double prolifération fibroblastique et angiomateuse pigment sanguin +++	8 cas
---	
Aspect angiomateux	1 cas

Aspect fibroblastique	1 cas

Aspect angiomateux ou fibroblastique selon les biopsies	2 cas
---	
Aspect de granulome inflammatoire	2 cas

Aspect sarcomateux	2 cas

Aspect involutif	2 cas

Diagnostic incertain : simple capillarite	3 cas

Le diagnostic clinique est impossible à affirmer mais les lésions histologiques sont typiques et permettent d'affirmer le diagnostic.

- Cliniquement, l'aspect est celui d'un botriomycome : histologiquement, on retrouve un granulome inflammatoire et le diagnostic peut être difficile.

Reprenons chacune de ces deux formes de début.

L'oedème pré-tumoral que nous avons observé cliniquement chez six de nos malades n'a pu être étudié histologiquement que chez l'un d'entre eux : les lésions anatomo-pathologiques associaient une double prolifération angiomateuse et fibroblastique avec présence d'érythrocytes extravasés et des petits dépôts d'hémosidérine, réalisant par conséquent une image absolument typique de maladie de Kaposi.

L'aspect de granulome inflammatoire a été observé sur deux de nos coupes. L'épiderme est ulcéré et remplacé par une couche fibrino-leucocytaire au-dessous de laquelle on trouve un tissu de granulation. Les capillaires sont dilatés, turgescents et augmentés en nombre. Les cellules endothéliales bordant les vaisseaux sont de grande taille et font volontiers saillie dans la lumière. Autour de ces capillaires, on trouve un infiltrat inflammatoire qui peut rester strictement périvasculaire ou au contraire diffuser dans tout le derme. Cet infiltrat est d'aspect polymorphe, composé de lymphocytes, de plasmocytes, d'histiocytes, et de fibroblastes. Cette image histologique

peut donc apparaître bien banale, mais un point doit attirer l'attention et faire penser à la maladie de Kaposi ; la présence de globules rouges extravasés et des dépôts d'hémosidérine que mettra en évidence la coloration de Turnbull. Un autre signe parait assez caractéristique : les vaisseaux sont tapissés par un endothélium boursouflé avec des cellules endothéliales saillant dans la lumière : les "tombstone-cells" de WINER et LEVIN, qui peuvent donner un aspect acineux.

Au stade d'état, deux aspects principaux sont réalisés selon que le processus angiomateux ou les formations fibroblastiques prédominent.

- Dans les lésions angiomateuses, on retrouve de très nombreuses cavités vasculaires dilatées. Ces cavités vasculaires sont parfois importantes de grande taille, donnant l'aspect d'un angiome caverneux : larges cavités bordées par un endothélium bien différencié et plus ou moins gorgées de sang. Beaucoup de ces cavités sont adossées l'une à l'autre. Parfois cependant les cavités vasculaires sont beaucoup moins bien différenciées, bordées par un endothélium à peine visible. On retrouve souvent cet aspect de cellules endothéliales turgescentes et surtout la présence de pigment sanguin qui nous parait être un des signes les plus constants de la maladie.

Si la prolifération vasculaire sanguine est la note histologique habituelle, on a décrit les dilatations des capillaires lymphatiques donnant l'aspect d'un lymphangiome - (PHILIPPSON, SELLER et PICK).

- Dans les lésions fibroblastiques, l'aspect paraît encore plus franchement tumoral. On observe une prolifération d'éléments cellulaires fusiformes groupés en nodules très bien limités, dans la règle autour de quelques cavités vasculaires.

En fait d'ailleurs, ces deux aspects angiomateux et fibroblastique sont rarement séparés et sur la plupart de nos coupes, nous les avons observés étroitement intriqués. L'aspect caractéristique est représenté par des nodules, qui sont d'après nous bien limités : ces nodules sont formés d'éléments fusiformes cellulaires représentant des fibroblastes jeunes, mêlés à des éléments lymphocytaires et plasmocytaires. Au sein de ces nodules on trouve de nombreux capillaires de différents types. Les uns, parfaitement différenciés, ont une paroi formée d'éléments endothéliaux et péricytaires, d'autres ne possèdent qu'un revêtement endothélial turgescent, les derniers enfin sont de véritables lacunes bordées directement par les éléments fusiformes tumoraux.

Deux transformations histologiques des lésions kaposiennes doivent être enfin décrites :

- l'aspect involutif
- la transformation sarcomateuse.

Nous avons retrouvé des lésions involutives sur deux de nos coupes histologiques. Ces lésions involutives qui ont été rapportées par de nombreux auteurs dans les lésions anciennes (chez nos deux malades, les lésions évoluaient depuis deux ans), ont été retrouvées par DORFEL dans les formes récentes. C'est là un argument qui a été retenu pour rejeter la nature néoplasique de la maladie. Ces signes d'involution sont marqués par des altérations cellulaires : les cellules ont des affinités tinctoriales nettement diminuées, les noyaux subissent une vacuolisation, sont fragmentés ou même totalement désintégrés. Les cytoplasmes peuvent être également vacuolisés. Un signe important est la transformation fibreuse. Cette transformation fibreuse s'accompagne volontiers d'une atrophie épidermique donnant un aspect cicatriciel. Ces lésions involutives avec aspect cicatriciel ont été observées très nettement en particulier après traitement radiothérapique.

La transformation sarcomateuse de la maladie de Kaposi est certainement le problème le plus difficile à résoudre sur le plan histologique, l'aspect étant très proche de celui d'un sarcome vrai primitif. Deux de nos observations entrent dans ce cadre.

Chez notre premier malade, l'aspect évoquait un véritable sarcome : la prolifération cellulaire est intense, les cellules sont souvent augmentées de volume, ont même parfois un caractère monstrueux, il existe d'importantes plages de nécrose tumorale. Néanmoins, le caractère vasculaire et hémorragique

apparait bien sur les préparations, comme le montrent les colorations par le trichrome et la méthode de Turnbull permettant de conclure à un Kaposi à un stade terminal sarcomateux.

La deuxième de nos malades présentait des lésions localisées au seul membre inférieur droit, lésions représentées par les plaques angiomateuses, des nodules, des tumeurs sur un membre éléphantiasique.

La première biopsie pratiquée chez cette malade donnait une image très proche de celle d'un angiosarcome : prolifération tumorale très dense, paraissant beaucoup plus exclusivement vasculo-formatrice que dans une maladie de Kaposi habituelle. Cette tumeur semblait avant tout formée de cellules de type endothélial, ménageant entre elles soit des vaisseaux bien formés, soit des lacunes vasculaires plus ou moins ébauchées. Cependant, la présence de nappes hémorragiques nombreuses, de globules rouges extravasés, nous avait permis d'évoquer, sans pouvoir être absolument affirmatif, la transformation angiosarcomateuse d'une maladie de Kaposi.

La deuxième biopsie appartenant à ce cas est encore plus difficile à ranger dans le cadre de la maladie de Kaposi. L'aspect est celui d'une prolifération dermique tumorale, <u>très peu</u> vasculaire, formée d'éléments de type réticulaire pouvant évoquer le diagnostic de réticulo-sarcome. Cependant, là encore, la coloration de Turnbull mit en évidence une quantité importante de pigment sanguin extravasé.

La comparaison de ces deux examens histologiques, l'un très vasculaire, l'autre au contraire très cellulaire, la présence de pigment sanguin en grande quantité, le contexte clinique très évocateur d'une maladie de Kaposi nous conduisent à penser qu'il s'agit d'une transformation sarcomateuse terminale de cette affection.

Nous avons voulu, grâce au dermogramme, essayer de préciser les caractères cellulaires, souvent difficiles à apprécier sur des préparations anatomopathologiques.

Nous avons pratiqué ce dermogramme chez cinq de nos malades. Quatre d'entre eux présentaient des lésions histologiques typiques de maladie de Kaposi. Le dernier dermogramme concernait la malade que nous venons d'étudier, malade vraisemblablement atteinte de Kaposi à son stade terminal sarcomateux. Chez les quatre premiers malades nous avons retrouvé plusieurs types de cellules :

- Des cellules de la série histiocytaire : soit cellules histiocytaires mûres, soit cellules un peu différentes des histiocytes normaux : cellules fusiformes à cytoplasme peu abondant, à noyau ovale et vésiculeux avec une chromatine lache et faiblement colorée.

- Des cellules lymphocytaires, des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles strictement normaux.

Dans la dernière observation (transformation sarcomateuse), l'aspect du dermogramme est totalement différent. Alors que la concentration cellulaire n'était dans les cas précédents que de quatre à six cellules par champ, elle atteint ici trente cellules par champ. Ces cellules sont représentées essentiellement par des cellules réticulaires très dystrophiques. Leur pourcentage (66 %) et leurs anomalies sont telles que cytologiquement on porte le diagnostic de réticulosarcome.

Enfin, sur le plan histologique deux points particuliers doivent être soulignés :

- la participation élastique et recticulinique.
- la présence ou l'absence de pigment mélanique.

DORFEL a particulièrement bien étudié les fibres élastiques et recticuliniques au cours de la maladie de Kaposi.

Dans les lésions débutantes, le tissu élastique est absent, voire complètement détruit dans tout le derme; le réseau de réticuline est parfaitement conservé. Alors que les lésions s'étendent, que les aspects angiomateux sont plus nombreux, le grillage de réticuline reste toujours très nettement visible, tandis que le réseau élastique, complètement détruit dans la tumeur, peut être beaucoup moins atteint dans le derme voisin. Au stade terminal, pseudo-sarcomateux, le réseau de réticuline est très peu marqué, les fibres élastiques

sont toujours détruites au sein de la tumeur, mais presque intactes à sa périphérie.

Quant au pigment mélanique, certains auteurs comme HANDI et REBAT, ROTTEAN, MASSON en ont retrouvé dans les lésions dermiques. Ce fait est controversé par GANS et KREY.

Nous n'en avons pour notre part pas retrouvé sur nos coupes.

Si nous voulons résumer les lésions histologiques de la maladie de Kaposi, nous voyons que quatre aspects peuvent être réalisés :

Au début, un aspect granulomateux de diagnostic difficile posant le problème d'un simple botriomycome.

A la phase d'état, un aspect angiomateux ou fibroblastique, de diagnostic le plus souvent évident surtout lorsque les deux images histologiques sont intriquées. Parfois, cependant, lorsque les éléments fibroblastiques fusiformes sont très denses, très nombreux, avec des irrégularités nucléaires, de nombreuses figures mitotiques, le diagnostic peut être très difficile avec un fibrosarcome, posant le problème de la transformation sarcomateuse terminale possible de la maladie de Kaposi dont nous avons relaté deux observations.

Enfin, des lésions involutives d'aspect cicatriciel sont parfois retrouvées.

Cependant, quelque soit le stade, un critère histologique est constant et nous parait avoir une très grande valeur : la présence d'érythrocytes extravasés et de pigment sanguin intra ou extracellulaire. Ce pigment n'apparait pas toujours sur les colorations de routine; aussi est-il nécessaire de pratiquer chaque fois que l'on soupçonne une maladie de Kaposi, une coloration de PERLS ou de TURNBULL.

Les caractères histologiques cutanées de la maladie de Kaposi se retrouvent dans les lésions viscérales. Nous n'avons pu le vérifier n'ayant pas eu d'examen anatomique de localisation viscérale.

L'examen anatomo-pathologique parait donc avoir un grand intérêt et doit être systématique lorsque l'on évoque cliniquement le diagnostic de maladie de Kaposi. Il permet donc de confirmer le diagnostic clinique et même parfois d'être un "diagnostic histologique" lorsqu'il s'agit d'une lésion isolée :

- par exemple une lésion du gland, dont nous avons relaté un cas, et dont l'histologie a été absolument affirmative d'une maladie de Kaposi.
- rappelons le cas du malade qui nous avait été adressé avec le diagnostic clinique et histologique d'angiome récidivant du cuir chevelu. Sur les premières coupes histologiques qui avaient été pratiquées dans un autre centre hospitalier, on notait une prolifération angiomateuse qui, fait important,

voisinait avec de nombreux dépôts sanguins et des globules rouges extravasés. De nouvelles biopsies confirmèrent cette "impression" de maladie de Kaposi en montrant des images très évocatrices avec prolifération fibroblastique et vasculaire.

- Chez celui de nos malades qui présente un oedème isolé du pied et qui avait été amputé d'un orteil pour une tumeur angiomateuse, là encore, l'examen histologique permit de confirmer le diagnostic de maladie de Kaposi qui n'avait été qu'évoqué cliniquement.

Parfois, cependant, alors que les lésions cliniques sont typiques, l'histologie ne permet pas de confirmer le diagnostic, ne montrant qu'une simple capillarite (3 de nos observations).

Si les lésions anatomopathologiques de la maladie de Kaposi sont bien connues et ne prêtent pas à discussion, il n'en est pas de même pour l'histogénèse.

Pour LEVER le processus est vasculaire : c'est une angiomatose bénigne provenant des cellules vasculaires ayant des propriétés pluripotentes. Pour cet auteur, les deux types de cellules de la paroi du capillaire participent à la prolifération : les cellules endothéliales vont donner naissance aux vaisseaux, les cellules périthéliales vont se transformer en fibroblastes.

Pour d'autres auteurs en particulier DALLA FAVERA, l'origine des cellules fusiformes n'est pas vasculaire, mais se fait à partir du tissu conjonctif. STERNBERG pensait à l'origine musculaire lisse de ces cellules. L'hypothèse d'une origine nerveuse a également été soutenue.

En fait, de plus en plus, on tend à admettre une origine réticulo-endothéliale à la maladie de Kaposi. Le premier fait serait une prolifération d'éléments réticulaires au sein desquels se différencieraient secondairement des vaisseaux. A l'appui de cette théorie certains auteurs ont voulu tirer des arguments à partir de biopsies pratiquées sur des éléments d'âge différent. C'est ainsi que récemment, CALAS, STAHL rapportent l'observation d'un malade présentant deux types de lésions : une lésion ancienne nodulaire, une lésion récente papuleuse. La biopsie de la papule montrait une prolifération essentiellement fibroblastique; celle du nodule des fibroblastes et des vaisseaux. Ceci tendant à prouver que la lésion initiale serait la prolifération cellulaire dans laquelle se creuseraient secondairement des lacunes sanguines : la maladie de Kaposi serait donc non pas une angiomatose mais une réticulose angiogène.

En fait, ces arguments ne nous semblent pas parfaitement convaincants, car il n'est pas rare sur des préparations histologiques de voir des zones où la prolifération est purement fibroblastique, d'autres endroits où elle parait essentiellement angiomateuse, enfin certains points où ces deux types de lésions sont étroitement intriqués.

Le problème de l'histogénèse ne sera résolu que le jour où des cultures de tissu provenant de nodules kaposiens auront été réalisées. Or jusqu'à présent les cultures et les inoculations à l'animal n'ont pas donné de résultats probants.

- TRAITEMENT DE LA MALADIE DE KAPOSI -

I - LA RADIOTHERAPIE

Les lésions kaposiennes sont souvent radio sensibles et selon BLUEFARB ce traitement est indiqué en cas de lésions multiples et extensives, surtout lorsqu'elles sont jeunes; les lésions anciennes et infiltrées sont moins bien influencées.

Sur nos 26 malades, 5 ont été traités par la radiothérapie.

- 4 fois l'échec de cette thérapeutique fut absolu :
  - un de nos malades fut traité quelques mois avant sa première consultation dans le service par la radiothérapie à des doses qui ne purent être précisées; or, lorsque nous l'avons vu, il était porteur de lésions cutanées très étendues des deux membres inférieurs avec énorme éléphantiasis, et la radiographie osseuse montre une ostéolyse complète d'un pied.
  - un autre de nos malades, porteur d'énormes nodules et de masses tumorales des jambes, subit 5 séances de radiothérapie (en 2 champs antérieur et postérieur à la dose de 200 r par séance) 1.200 r par champ au total, sans aucun résultat. Les masses tumorales et les douleurs ne furent pas influencées, et on dut amputer le malade.
  - un autre de nos malades subit en 1947, 18 séances de radiothérapie (7.200 r. au total) sur le pied gauche (il s'agissait de radiothérapie superficielle sous 120 KV) sans aucun résultat.

En 1956, à quelques mois d'intervalle, il subit 3 séances puis 9 séances puis 4 séances (150 r par séance, sous 150 kv, sous 5 mm/Al). Cette thérapeutique n'eut aucun résultat. Seule l'adjonction de pénicilline amena, semble-t-il, une amélioration de la peau, mais un sarcome osseux se constitua, le malade fut amputé et mourut quelques mois plus tard.

. chez le malade, porteur d'une maladie de Kaposi du cuir chevelu, une buckythérapie, à la dose de 500 r n'amena aucune régression des lésions.

Ces résultats sont en contradiction avec les statistiques de GUARINI sur 30 cas et de HAUSSEN sur 23 cas; de RADAELI; de KREN qui préconise la radiothérapie associée à l'arsénothérapie dans la maladie de Kaposi. Mais malgré les résultats satisfaisants de ces auteurs, il est admis que ce traitement n'est que palliatif; s'il peut faire "fondre" les lésions cutanées, il n'empêche en aucune façon l'apparition de lésions ultérieures et ne semble pas avoir d'effet sur l'évolution générale de la maladie :

. Ainsi le 5ème de nos malades fut traité avec un <u>succès transitoire</u> par la radiothérapie (après l'échec de la pénicilline) Les lésions s'améliorèrent pendant quelques mois mais nous l'avons revu quelque temps après et il présente actuellement des lésions cutanées très étendues des membres supérieurs et inférieurs qui sont criblés de nodules et enserrés par un véritable éléphantiasis.

On pense même à l'heure actuelle que la radiothérapie peut parfois favoriser une poussée évolutive, une efflorescence des lésions, comme dans certains cas de réticulose ou de mycosis fongoïde traités par les rayons X, ce qui incite à une grande prudence dans les indications de cette thérapeutique. Nous n'avons cependant pas observé de telles poussées parmi nos malades.

II - LE RADIUM a été préconisé par MACKEE et CIPORELLO pour des petites lésions très superficielles.
HANSSON a traité avec succès 5 de ces malades par des applications de radium.

III - En 1961 CASTELAIN et AMALRIC ont rapporté l'observation d'une maladie de Kaposi très améliorée par le césium 137, après échec de la pénicilline et de la radiothérapie.

Le malade a été traité pendant 4 semaines avec des doses totales de 1.800 r au niveau des mains et 2.200 r au niveau des pieds. Vers la 6ème semaine, soit 15j. après la fin du traitement, les lésions avaient complètement régressé.

IV - LA CHIRURGIE

Elle n'est évidemment envisageable que pour des lésions précoces, uniques, ou du moins cantonnées à un territoire cutané restreint. KAPOSI signalait déjà qu'une telle ablation n'évitait pas la survenue de lésions ultérieures à plus ou moins longue échéance.

Mais les observations de DEGOS, où l'ablation d'une lésion cutanée unique de réticulose freina la maladie, et de J. BERNARD, où l'intervention chirurgicale sur une adénopathie hodgkinienne amena une rémission durable, incitent à une telle attitude.

5 de nos malades ont subi une intervention chirurgicale :

I) - chez 3 d'entre eux, cette thérapeutique parait avoir un effet <u>favorable</u> :

. chez 2 de nos malades, la chirurgie locale a été la seule thérapeutique. Dans les 2 cas, il s'agissait d'un nodule récent et isolé,

l'un du gland, extirpé en Juillet 1961,

l'autre du pied, extirpé en Avril 1959.

Actuellement, en 1963, ces deux malades semblent guéris; il n'y a eu aucune récidive, aucune autre apparition d'éléments nouveaux.

. un autre malade était porteur d'un Kaposi des 2 membres inférieurs, très tumoral à droite, avec des douleurs intolérables. Après l'échec de la pénicilline et de la radiothérapie, on pratiqua une amputation au tiers supérieur de la cuisse droite; quelque temps après, on constata une <u>disparition totale des lésions du côté opposé</u>. Rapprochons ces 3 cas favorables des observations de MAC CARTHY et PACK où l'ablation de lésions isolées a été suivie de "guérison" de 9, 5 et 6 ans (l'un de ces

cas était une forme maculeuse isolée du gland).

2) - chez 3 autres malades, la thérapeutique chirurgicale fut un <u>échec</u> :

. chez le malade porteur d'un Kaposi du cuir chevelu, les interventions et les greffes n'ont pas empêché l'apparition ultérieure de lésions tumorales.

. chez une autre malade, l'ablation de deux lésions tumorales (dont l'histologie révélait d'ailleurs qu'il s'agissait d'une forme angio-sarcomateuse) n'empêcha pas l'apparition, quelques mois plus tard, de lésions kaposiennes cliniquement typiques de la jambe droite,

. chez le dernier malade enfin, porteur d'une maladie de Kaposi ayant subi une dégénérescence maligne avec sarcome osseux sous-jacent, l'amputation haute de la cuisse n'a pas empêché l'évolution vers la mort.

3) - et d'ailleurs les cas favorables d'ablation d'une lésion unique ne sont-ils pas des <u>hasards</u> dus à l'évolution capricieuse de la maladie ? Rappelons l'observation de notre malade, qui pendant 9 ans a présenté un nodule unique de l'oreille sur lequel il n'y a jamais eu d'intervention, et dont les lésions des membres ne se sont multipliées que de nombreuses années après, en quelques semaines. Si le nodule initial avait été enlevé chirurgicalement, ce temps

de latence aurait pu être interprété comme une rémission dûe à une chirurgie précoce bénéfique et cette observation aurait été très démonstrative de l'influence bénéfique possible de l'ablation d'un élément isolé sur l'évolution de la maladie. Nos "3 cas favorables" ne sont peut-être que des cas de hasard dûs à l'évolution possible de la maladie vers la quiescence ou la régression spontanée.

V - L'ACTION DE LA PENICILLINE

Elle fut particulièrement étudiée par PIERINI et GRINSPAN : ils préconisent l'emploi de la pénicilline aqueuse sodique, à la dose de 100.000 unités toutes les 3 à 4 heures, jusqu'à un total de 10 à 15 millions d'unités, par séries de 2 à 3, séparées par des repos de 20 jours.

Sur nos 26 malades, 16 ont été traités par la pénicilline.

1) chez 5 d'entre eux, une amélioration semble s'être produite sur les lésions cutanées, au bout de quelques semaines. Deux fois de façon incontestable :
   - chez un de nos malades, 10 prises par jour, pendant 20 jours de 100.000 unités d'oracilline ont été suivies d'un affaissement de certains nodules qui se sont transformés en macules.
   - chez un autre de nos malades, l'administration de 400.000 unités de pénicilline par jour pendant 8 jours, a été suivie d'une atténuation incontestable des lésions.

- chez un autre de nos malades, le traitement par 15 millions de pénicilline aurait été suivi d'une fonte de l'oedème mais serait demeuré sans action sur les lésions figurées.
- chez 2 malades, l'administration de pénicilline fut suivie d'une amélioration des lésions cutanées mais n'a pas empêché le déroulement fatal de la maladie :
  - chez l'un d'eux, l'amélioration des lésions tégumentaires fut nette en quelques semaines, mais le malade mourut quelques mois plus tard (il était âgé de 80 ans...).
  - chez le 2ème malade, l'administration de 20 millions de pénicilline avait été suivie d'une amélioration des lésions cutanées assez rapide avec cicatrisation de tumeurs ulcérées, pâlissement des nodules. Mais contrastant avec ce fait, une dégénérescence maligne se produisit, une formation sarcomateuse envahit la peau, l'os du pied, les parties molles, on dut amputer le malade qui mourut quelques semaines plus tard.

2) chez 2 malades, l'amélioration des lésions sous pénicilline fut <u>transitoire</u>, et immédiatement suivie de <u>rechute</u> :
   - l'un d'eux fut traité en 1955 par 30 millions de pénicilline, une amélioration de quelques mois succède à ce traitement mais les lésions reprirent une allure évolutive. En 1956, 24 millions d'extencilline n'entraînèrent aucune modification des lésions.

- chez notre malade porteur d'un oedème d'un pied, 20 millions de pénicilline entrainèrent une régression rapide de l'oedème et de la douleur mais une rechute se produisit au bout de quelques jours et ne céda pas au traitement pénicilliné.

Rapprochons les observations relatant les effets favorables de la pénicilline de celles de SULBERGER et WITTEN, de GOUGEROT et HEWITT, de DUPERRAT, de MERKLEN et SOLENTE, de CAEGER et GEISER, de MARCHIONINI et GOTZ qui ont obtenu, avec la pénicilline, des résultats encourageants.

3) Mais chez 8 de nos malades, la pénicilline parut <u>sans effet</u> :

- chez 2 malades, les lésions étaient très discrètes (réduites à quelques petits nodules des régions malléolaires) la pénicilline (20 millions chez l'une, 3 séries de 20 millions chez l'autre) n'entraina aucune modification des lésions cutanées.

S'agit-il d'un échec ?
Ou au contraire le traitement a-t-il empêché de nouvelles lésions d'apparaître ?
Il est impossible d'affirmer l'une ou l'autre hypothèse.

- chez 6 malades la pénicilline fut un échec absolu n'empêchant pas l'évolution des lésions ni leur extension. Elle fut employée dans tous ces cas à forte dose, de 20 à 30 millions d'unités. Chez l'un des malades même, à 2 séries de 15 millions de pénicilline, succéda une augmentation de volume,

d'ailleurs transitoire, des nodules. Ces observations se rapprochent de celles de GAY PRIETO qui n'a pas obtenu de résultats probants; des 4 observations de HADIDA où la pénicilline fut un échec. Quant à BLUEFARB, il tient cette thérapeutique comme absolument inefficace dans le traitement de la maladie.

PIERINI et GRINSPAN eux-mêmes pensent que l'action de la pénicilline n'est nette que dans 20 % des cas.

VI - LA MOUTARDE A L'AZOTE

Par voie intraveineuse, a eu des résultats décevants. Par contre, COCK a obtenu des résultats encourageants en utilisant la moutarde à l'azote par voie intra-artérielle.

Mais la toxicité extrême de ce produit a conduit, en 1957, CREECH et Coll. au premier essai de circulation extra-corporelle de moutarde à la phénylalanine dans un mélanosarcome.

En 1959, MONACO et AUSTEN appliquent cette méthode dans deux cas de maladie de Kaposi après échec de la radiothérapie.

Dans les deux cas, la rémission a été très rapide : respectivement 7 jours et 18 jours après la fin du traitement, les lésions ont commencé à régresser. Cette régression a été totale en quelques mois. Mais, dans les deux cas, une récidive s'est produite.

MAC KEE et CIPORELLO bien qu'ils n'aient pas trouvé de statistiques valables, pensent que beaucoup de malades ont été, dans le passé, améliorés par le traitement arsenical. Ils pensent que cette thérapeutique doit être employée, associée à la radiothérapie.

4 de nos malades, ont été traités par l'arsenic :

- l'un sans aucun succès
- les 3 autres avec un résultat absolument spectaculaire :

- l'un après échec de la pénicilline 3 à 4 jours après le début de la thérapeutique par l'arsenic, l'oedème commence à diminuer, les douleurs s'éteignent.

- le deuxième après l'échec de la pénicilline. Mais il était porteur de lésions très surinfectées et il faut faire la part dans l'amélioration des lésions, de la désinfection locale et du repos au lit.

- le troisième après les échecs successifs de la pénicilline, de la circulation extra-corporelle de moutarde à l'azote : très rapidement, en douze heures, les douleurs se sont atténuées et l'oedème a diminué; en quelques jours la cicatrisation de l'amputation antérieure de l'orteil s'est achevée et le pied est revenu à un volume à peu près normal. Le malade ne ressent plus aucune douleur.

Chez ces 3 malades, fut employé le sulfarsenol par voie intra-musculaire : 1 injection tous les 4 jours, en commençant par des doses de 0,12 g par injection, en augmentant de

5 cg par injection jusqu'à obtention d'une dose de 0,60 g par injection. On pratique alors une injection par semaine jusqu'à obtention d'une dose totale égale à 1/10.000 du poids du malade.

Il nous semble donc d'après nos observations que les résultats les plus nets ont été obtenus, d'une part par l'ablation précoce d'une lésion unique, d'autre part par l'arsenic. Mais ce n'est peut-être qu'une coïncidence et répétons une fois encore que la maladie peut stopper et régresser spontanément.

Insistons d'ailleurs sur le fait que ces améliorations ne sont probablement que des rémissions et que l'évolution de la maladie reprendra et se poursuivra vraisemblablement tôt ou tard, d'ici un nombre de mois ou d'années imprévisible.

Il n'existe en effet jusqu'à présent aucune thérapeutique radicale de la maladie.

- EVOLUTION GENERALE DE LA MALADIE -

Elle est très variable. La mort survient à plus ou moins long terme ("2 ans, 20 ans et plus..."), par hémorragie, cachexie, infection intercurrente, localisation viscérale de la maladie, dégénérescence maligne d'une lésion cutanée.

Le pronostic général de la maladie nous a semblé, d'après nos observations, moins mauvais qu'il n'est dit classiquement.

Nous avons pu suivre 16 de nos malades. Sur ces 16 malades, 5 sont décédés :

- le malade porteur d'un Kaposi du cuir chevelu a trouvé une mort accidentelle sans rapport avec sa maladie;

- un autre malade dont les lésions cutanées se sont améliorées après une cure de pénicilline est mort 10 ans après le début de sa maladie, à l'âge de 80 ans.

- le 3ème malade est mort à 67 ans, après 9 ans d'évolution, malgré la pénicilline.

- un autre à l'âge de 55 ans, après deux ans d'évolution.

- un autre enfin qui avait reçu de la pénicilline et de la radiothérapie, est mort après une amputation de la jambe pratiquée pour dégénérescence sarcomateuse de sa maladie, 17 ans après le début des lésions.

Donc 3 malades sont décédés de leur maladie à un âge relativement jeune, dont un après la dégénérescence sarcomateuse de l'affection, éventualité qui demeure très rare.

Sur les 11 malades encore vivants, nous en suivons 9 à la consultation, que nous voyons régulièrement, et qui sont en très bon état général, après des délais très variables, sans qu'il soit très facile de faire la part des différentes thérapeutiques instituées. Nous suivons :

- un malade de 47 ans, après 3 ans d'évolution (il fut traité par l'arsenic).

- un malade de 55 ans (qui fut porteur d'un nodule du gland, opéré) après 4 ans d'évolution.

- une malade de 57 ans (opérée d'un nodule unique de la jambe, il y a 3 ans) et qui ne présente aucune autre lésion.

- une malade de 59 ans, chez qui la pénicilline n'a pas modifié l'état cutané, après 5 ans d'évolution.

- une malade de 67 ans, traitée par la pénicilline, après 3 ans d'évolution.

- un malade de 80 ans, diabétique, porteur d'un kaposi étendu des membres qui fut traité pendant quelques mois avec un succès transitoire par les rayons X.

- un malade de 80 ans, porteur à la fois d'un Kaposi, d'un cancer de l'estomac, et d'un ancien épithélioma de la joue, après 3 ans d'évolution, traité par la pénicilline.

- deux malades ont été laissés sans aucun traitement et sont en excellent état général :

. l'un a 75 ans, présente un nodule de l'oreille depuis 10 ans et une efflorescence de nodules des membres depuis un an sans aucun autre trouble, sauf un diabète très bien supporté.

. l'autre que nous ne suivons plus depuis quelques mois car elle est repartie en Algérie, présentait depuis 30 ans, une plaque très lentement extensive de la jambe, avec un excellent état général.

Chez deux malades, l'affection a entrainé une invalidité importante :

- chez le malade porteur d'un oedème du pied, 12 ans après le début des lésions, mais la thérapeutique par l'arsenic semble avoir amélioré son état et il peut mener à nouveau une vie normale.

- chez un autre, en raison de douleurs importantes, après 5 ans d'évolution.

La malade actuellement hospitalisée dans le service et qui pose le diagnostic de la dégénérescence maligne d'une maladie de Kaposi ou d'un angiosarcome sur lymphoedème est grabataire et dans un état général extrêmement précaire.

Mais dans la majorité des cas, la maladie nous a semblé, nous l'avons vu, compatible avec une vie normale, pendant un certain nombre d'années.

Cependant notre délai d'observation n'est, en moyenne, que de 5 ans, sauf dans quelques rares cas extrêmes (Malades observés 12 ans, 28 ans, 30 ans après le début des premiers signes de la maladie). Il est vraisemblable qu'un jour ou l'autre, de façon imprévue, la maladie, dans un certain nombre de cas, prendra une allure beaucoup plus évolutive.

MALADES	SEXE	AGE DE DEBUT	RACE GEOGRAPHIE	MODES DE DEBUT	HISTOLOGIE	EVOLUTION	LESIONS VISCERALES E ASSOCIATIONS MORBIDE
A...Rached	f.née en 1898	31 ans	Israélite. Est née, a vécu en Algérie	Tache ecchymotique face postérieure jambe droite		Très progressive pendant 28 ans puis extension rapide des lésions	
A...Léon consulte en Nov.56	m.né en 1889	50 ans	Tunisien Israélite	Plaques, papules, nodules jambe et pied gauches		Extension des lésions. Eléphantiasis des 2 membres inférieurs	
B...Charles consulte en 1962	m.né en 1886	56 ans	Algérien Israélite	Lésion unique pied gauche	m. de K typique	Stationnaire pendant 10 ans. Puis extension mains, jambes, genoux, cuisses. Eléphantiasis ++ des 2 M.S. et des 2 M.I.	Obésité. Diabète fl de bien équilibré. foie, quelques gang inguinaux
B...Gronnia consulte en 1952	f.née en 1877	63 ans	Israélite originaire de Pologne	Plaque infiltrée jambe gauche	Vascularite	Extrêmement lente extension légère	
B...Joseph consulte en 1957	m.né en 1903	53 ans	Né en Italie. A vécu en Algérie pendant 40 ans	Nodules des 2 pieds	m. de K typique	Amélioration spontanée	
B...Marie consulte en 1960	f.née en 1896	64 ans	Née en Saône et Loire. Puis habite Paris	Petits nodules malléole int. droite	Evoque le diagnostic de m. de K. au début		
C...César consulte en 1960	m.né en 1893	57 ans	Grec né à Athènes	Eléphantiasis (?) du M.I. gauche + nodules + nappes angiomateuses			Radios osseuses : o olyse de certaines langes des pieds. Anémie à 2.000.000
C...Toussaint consulte en 1956	m.né en 1899	55 ans	Corse	Oedème violacé des pieds et des orteils puis nodules, douleurs	Aspect de angiodermite de stase		Antécédent d'interv tion gastrique. Exa clinique normal sau quelques ganglions inguinaux banaux
D...Michel consulte en 1956	m.né en 1890	55 ans	Originaire de la vallée d'Aoste. A vécu 15 ans en Afrique du Nord	Nappes violacées des mains puis des pieds	m. de K typique	Extension progressive aux M.I.	
D...Aimée consulte en 1959	f.née en 1916	42 ans	Française	Lésion unique pied droit	Kaposi typique		Examen clinique : R.A.S.
F...Adam consulte en 1958	m.né en 1902	54 ans	Italien (Milan)	Papules + nodules des mains et des pieds		Extension mains, avant-bras, jambes, cuisses, région lombaire DCD en 1959	1) Radios pieds : R mains : aspect s flé du IIºmétac. 2) Dyspnée, enrouem O.R.L. : infiltrati oedémat. Paroi phar et voile pharynx
F..Frédéric consulte en 1943	m.né en 1898	36 ans	Français natif de l'Ain	Deux pieds Deux mains	m. de K	Régressions Récidives Poussées	Nov. 58 : Syndrome pulmonaire (?)
G...Marcel consulte en 1961	m.né en 1908	52 ans	Français	Nodule angiomateux isolé du gland	m. de K typique		$\sum$ ancienne (1937) 1960, sérologie ent rement négative
J...Laurent consulte en 1954	m.né en 1902	49 ans	Français originaire de Lyon. A vécu 30 ans en Tunisie	Oedème jambe droite. Puis plaque violacée et nodules 2 m. après	m. de K typique	Accroissement des lésions tumeurs dont l'une a régressé spontanément. Extension racine des M.I. atteinte des mains douleurs +++ atteinte jambe gauche	Episodes grippaux (S. dyspnéique aigu en 54
M...Rubenns consulte en 1950	m.né en 1871	80 ans	?	Main gauche, pieds, genou droit, nuque gland, langue (nodules)		Stationnaire D.C.D.	Déformation "en rad annulaire G et I, I III, IV : orteils droits. Bon E.G.
N...Kriker	m.né en 1890	58 ans	Arménien non juif	Après un traumatisme taches + nodules des deux jambes	Kaposi typique	Extension chevilles, genoux, lèvres inférieures, bourses (nodules) D.C.D.	
K...Estel consulte en 1961	f.née en 1904	53 ans	Hongroise Israélite	Tache infiltrée région achilléenne gauche		1 an plus tard lésion achilléenne droite. Extension très lente des 2 taches. 1960 : 1 face int. 1/3 inf.droite	Glycémie normale (nièce diabétique)

[illegible]	MODES DE DEBUT	HISTOLOGIE	EVOLUTION	LESIONS VISCERALES ET ASSOCIATIONS MORBIDES	TRAITEMENT ET ACTION DU TRAITEMENT
[illegible] malléole, plus bordeaux, le malade a [illegible]	1942 : lésion rosée malléole ext.G. et taches brunes infiltrées	M. de K. typique au début Plus tard "aspect + proche d'un sarcome que d'un kaposi	1945 : lésions rosées genoux + taches infiltrées, ulcération torpide face post. jambe G. Depuis 1952 taches, tumeurs des 2 chevilles et de la main G. Malgré l'amélioration cutanée sous pénicilline, constitution d'un sarcome osseux et mort	Janvier 59 : tuméfaction talon droit respectant la peau. Grossit progressivement altération de l'EG Hépato-splénomégalie modérée. Coeur, poumons : RAS rigidité segmentaire du rachis. Radios osseuses : lyse osseuse calcanéenne puis lyse astragale. Affaissement 8° vertèbre dorsale. Tuméfaction opaque limitée de la 4° côte G.	1) Rx. 18 séances (7200 r) aucun résultat. 2) Chirurgie + Rx - C. 3) Rx + pénicilline - amélioration cutanée. 4) Nov. 59 : amputation haute cuisse droite, histologie de la tumeur (sarcome osseux). 5) 20 M.U. pénicilline - amélioration cutanée mais altération EG. D.C.D.
[illegible]	Taches et nodules des 2 M.I. indolores		Extension progressive - mains, les 2 M.I.		400.000 U pénicilline x 8 jours amélioration des lésions
[illegible]	2 débuts atypiques à 1 an d'intervalle aspect de bothriomycome E.C.G. 1 an plus tard oedème du pied droit	M. de K. typique	Apparition tache angiomateuse pied droit. Quelques semaines après oedème, quelques nodules pied G. Apparition d'un oedème des 2 mains isolé, 2 lésions nodulaires (face ext. jambe droite)	Glycémie normale - antécédents d'épith. baso-cell. tempe droite. Gastrectomie pour cancer de la petite courbure	15 M. de pénicilline - fonte de l'oedème
[illegible] toujours habité [illegible]lgérie. [illegible]aélite	Oedème et nodules rosés du 2° orteil gauche	M. de K. typique (biopsie au niveau de l'oedème)	Augmentation de volume progressive. Vers l'âge de 22 ans oedème de tout le pied + douleurs ++ au niveau du II° orteil gauche - amputation de cet orteil. Persistance de l'oedème du pied et des douleurs - impotence fonctionnelle	Examen clinique : R.A.S. Coeur, poumons : R.A.S. Glycémie : N NG. FS. : N Radios pied : ostéoporose diffuse	1) Pénicilline 20 M/j/20j. - amélioration très transitoire puis rechute. 2) Perfusion de moutarde à l'azote en cir. extra corporelle - aucun résultat 3) Sulfarsenol IM - résultat spectaculaire en 24 h. fonte de l'oedème. Disparition des douleurs
[illegible]be. A habité [illegible]lgérie jusqu'en [illegible]6	Oedème du M.I. G. + apparition de nodules bruns violacés à ce niveau	Kaposi typique	Apparition ultérieure de 3 nodules jambe droite	Examen clinique : N sauf tumeur de l'épid. (opéré : tumeur bénigne non kaposienne). Glycémie : N. Radios osseuses : épaississement corticales, tibia, péroné, métatarsiens	1) Pénicilline - aucun résultat 2) Sulfarsenol IM : fonte de l'oedème, disparition des douleurs
[illegible]nçais. Parents [illegible]nçais. N'a jamais [illegible]tté la France	Aspect d'angiome ulcéré du cuir chevelu - intervention greffe (Nov. 1960)	2 biopsies 1960 : non évocatrices d'une M. de Kaposi. Biopsie en 1962 : M. de Kaposi	Février 62 : apparition d'éléments nodulaires - chirurgie Juin 62 : apparition de lésions hémorragiques, 1 lésion tumorale, 1 tache érythémateuse	Examen clinique : N NG. FS : R.A.S. Glycémie : N. Radios du crâne : épaississement, exostose en regard des lésions cutanées	1) Ablation greffe - aucun résultat récidive. 2) Buckythérapie (500 r) aucun résultat. Mort accidentelle
[illegible]e et mère [illegible]ses. A toujours [illegible]u en Tunisie	1 nodule unique. Oreille gauche		1 nodule isolé oreille pendant 9 ans. 1 nodule du coude a régressé spontanément. Au bout de 9 ans nombreux nodules éclosent sur les 4 membres en quelques mois. Depuis quelques semaines 2 nodules du palais	Examen clinique : N Diabète floride découvert en 1946 (7 ans avant le début de Kaposi). Excellent E.G.	2 séries de 15 M. de pénicilline en 1962 - augmentation de volume transitoire des nodules. Etant donné l'âge du malade abstention thérapeutique
[illegible]e italien, [illegible]e française. [illegible]malade a toujours [illegible]u en Afrique du [illegible]d	1 an après intervention chirurg. sur la jambe droite 2 tumeurs rapidement croissantes sur M.I. très oedémateux (1962)	Biopsies successives :"angio-sarcome" "réticulo-sarcome" le dermogramme et l'adénogramme montrent des cellules réticulaires monstrueuses Kaposi transformé ou angio endothélio sarcome ?	Après excision des lésions : au bout de quelques mois explosion de nodules sanguinolents au même niveau	1960 : amputation sein droit pour épith. dentritique. 1955 : fractures rotule et jambe droite - griffe des orteils - désarticulation transmétatarsienne. 1962 : 1 mois avant l'apparition des lésions cutanées Radios osseuses : au niveau des 2 M.I. ostéolyse diffuse + 1 fracture spontanée + image aréolaire	Chirurgie : aucun résultat
[illegible]oujours vécu [illegible]nis. [illegible]élite	1 nodule unique pied gauche après un traumatisme	Kaposi typique	Multiplication des nodules au niveau des 2 pieds. Ramollissement de certains nodules. Aspect de lymphangiome	Bon E.G. Examen clinique : N Diabète floride Radios osseuses : 1 géode tête métatarsien. 1 image d'arthrose métatar-	1) Pénicilline - aucun résultat 2) Sulfarsenol + désinfection + repos - excellent résultat

Plutôt que de reprendre l'étude détaillée des observations de nos malades, que nous avons déjà développées au cours des précédents chapitres, il nous a semblé préférable, dans un but de clarté, de les résumer dans les tableaux suivants.

-:-:-:-

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

D'une étude de 26 cas de maladie de Kaposi, il parait possible de tirer les conclusions suivantes concernant sa fréquence, le terrain sur lequel elle se développe, son polymorphisme clinique, ses caractères histologiques, son évolutivité et les thérapeutiques qu'on peut envisager.

I - FREQUENCE ET TERRAIN

- Sa prédilection pour les sujets nés ou ayant séjourné dans le Bassin méditerranéen (15 de nos 26 cas personnels) explique peut-être :

- la relative rareté (4 cas dans notre série) des malades originaires d'Europe Centrale, source géographique pourtant classique de la maladie de Kaposi.

- l'augmentation de fréquence actuelle de la maladie en France, liée peut-être aux évènements d'Afrique du Nord (sur nos 26 cas, échelonnés de 1950 à 1963, 12 sont nés ou ont vécu de longues années en Afrique du Nord).

- le caractère vraisemblablement contingent du classique facteur racial concernant les Israélites, car si 7 de nos 26 cas sont de race juive, 5 sont originaires d'Afrique du Nord et 2 seulement d'Europe Centrale.

- ces notions plaideraient en faveur d'un facteur "infectieux" dans la génèse de l'affection, mais aucun argument ne l'étaye (celui de l'action thérapeutique de la pénicilline et de l'arsenic ne nous semble pas un critère absolu).

- et d'ailleurs, 5 de nos malades étaient de souche française, nés et vivant en métropole, n'ayant jamais séjourné dans les zones géographiques incriminées.

II - POLYMORPHISME SYMPTOMATIQUE

- En ce qui concerne le mode de début, 17 sur 26 sujets ont présenté des nodules et des taches angiomateuses des membres inférieurs, décrites dès 1872 par KAPOSI :

- Mais dans 9 cas sur 26, le début fut atypique :

. par un oedème isolé fugace (5 cas), ou durable (1 cas); par une lésion unique à type de botriomycome (1 cas); par une forme d'emblée tumorale à évolution aigue (1 cas posant le problème clinique et histologique des angio-endothélio-sarcomes).

. par une localisation de début aberrante (1 à l'oreille, 1 au cuir chevelu, 1 au gland).

III - QUANT AUX LOCALISATIONS EXTRA-CUTANEES

Il nous a été donné d'observer :

- 3 cas sur 26 d'atteinte de la muqueuse buccale.

- et surtout 9 observations sur 26 comportaient une atteinte osseuse (revêtant des aspects d'ostéoporose, de périostose, de lésions érosives ou lacunaires) le plus souvent sous jacente aux lésions cutanées; beaucoup plus rarement à distance (2 cas).

- par contre, les adénopathies signalées dans nos observations étaient sans aucun caractère particulier et les formes ganglionnaires majeures semblent l'apanage de la race noire.

- surtout, nous n'avons enregistré dans les conditions d'observation qui furent les nôtres : ni début viscéral révélateur, ni mêmes localisation viscérale indiscutable, en raison de l'absence de contrôle anatomique de 2 hépatosplénomégalies et d'un syndrome pulmonaire à répétition.

- de même, les associations de 3 cas sur 26 de maladie de Kaposi à un diabète, et de 3 cas à une néoplasie, ne permettent pas de tirer de conclusions formelles sur la fréquence des associations morbides avec cette maladie.

Mais de tels faits suffiraient à souligner la nécessité, devant toute maladie de Kaposi, d'un bilan général systématique.

- Enfin, aucun de nos 26 malades ne comportait d'atteinte sanguine notable, et les autres investigations biologiques furent contingentes.

IV - L'EXAMEN HISTOLOGIQUE

Investigation capitale pour le diagnostic, elle nous a permis de retrouver dans la grande majorité des cas la prolifération angiomateuse et fibroblastique. Elle demeure typique et révélatrice dans les formes oedémateuses pures.

Cependant les modifications histologiques peuvent être d'interprétation difficile :

- soit dans le cas d'une image de début évoquant l'aspect d'un granulome inflammatoire.

- soit que les lésions aient d'emblée un aspect sarcomateux.

- soit que la lésion soit involutive.

V - SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Il semble qu'on puisse, de nos cas, conclure :

- à l'action passagère ou à l'échec de la radiothérapie (5 cas dont 4 échecs absolus), sans compter la possibilité d'une poussée.

- aux résultats tout à fait inconstants de la pénicilline à dose forte et prolongée (7 échecs absolus, 2 améliorations transitoires suivies de rechute, 6 améliorations discutables).

- à l'intérêt de l'excision chirurgicale de nodules isolés qui semble avoir stoppé ou freiné l'évolution de la maladie dans 3 cas sur 5, avec des reculs de 2 et 3 ans.

- à l'échec, dans un cas d'oedème isolé d'un pied, de la perfusion extra-corporelle d'agents antimitotiques, méthode qui cependant mérite certainement d'être mieux étudiée.

- à l'intérêt de la thérapeutique par l'arsenic qui dans 3 cas sur 4, a entrainé une disparition rapide de la dou-

leur et de l'oedème, mais qui semble moins active sur les lésions nodulaires.

VI - LE PRONOSTIC GENERAL DE LA MALADIE

Il apparait moins mauvais qu'il n'est affirmé classiquement, sans qu'on puisse apprécier exactement les effets des différentes thérapeutiques.

Sur 15 cas que nous avons pu suivre, nous n'observons que 3 décès en rapport direct avec la maladie, dont 1 après une transformation sarcomateuse, et 10 survies avec des reculs de 3 à 12 ans, avec un état général satisfaisant, en signalant cependant que dans 3 cas, la maladie a entrainé une invalidité importante.

Cette étude est basée sur les données de la littérature citées plus loin et sur l'analyse de 26 cas observés de 1950 à 1963 à la Clinique Dermatologique de l'Hôpital Saint Louis à Paris, dans le Service du Professeur DEGOS.

VU, le Président de Thèse,
Monsieur le Professeur DEGOS

VU, le Doyen,
Monsieur le Professeur BINET

VU, le Recteur,

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

AZULAY R.D. - Doen a de Kaposi. 1 vol. 144 p. Rio de Janeiro 1949.

BASSET A., PAYET M., REY M. et FAYE I. - Les formes tumorales de la maladie de Kaposi à Dakar. Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 4, 1961, 608-612.

BERTACCINI G. - Deux cas peu banaux de maladie de Kaposi. Ann. Ital. di dermat. e sifil. 9, 4, 1954, 257-264.

BERTACCINI G. - Dermatologie 1959, 163.

BLUEFARB B.S. - Kaposi's sarcoma. Multiple idiopathic homorrhagic sarcoma. Charles C Thomas Publisher. Springfield (Illinois) 1957.

CASTELAIN P.Y. et AMALVIC R. - Maladie de Kaposi traitée par cesium 137. Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 4, 1961, 709-711.

CHRETIEN, BASSET, GODEAU - Maladie de Kaposi. France Médicale, 9 Nov. 1961, 495-507.

CUILLERET P., COLOMB B. et MULLER J. - A propos d'un cas de maladie de Kaposi localisée presque uniquement à la verge. Bull. Soc. Fr. Derm. 61, 3, 1954, 227.

DEGOS R. - Dermatologie Flammarion Paris 1953.

DEGOS R., LORTAT-JACOB E., CIVATTE J. et MELEKIAN B. - Maladie de Kaposi. Extension de l'atteinte osseuse contrastant avec l'effacement des lésions cutanées par la pénicilline. Bull. Soc. Fr. Derm. 67, 1, 1960, 21-23.

DORFFEL J. - Histogenesis of multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma of Kaposi.
Arch. of Derm. 26, 1932, 608.

DUPERRAT B., BELLONNE - Maladie de Kaposi avec ostéoporose Sem. Hop. Paris Juin 62, 38, 1927, 1929.

DUPERRAT B., GOETSCHEL G. et MASCARO J.M. - Angioréticulomatose de Kaposi à l'extrême début chez un diabétique. Bull. Soc. Fr. Derm. 67, 3, 1960, 490-492.

DUPERRAT B., BOURDON R., BISMUTH V. et WECHOLER P. - Lymphographie des adénopathies kaposiennes. Bull. Soc. Fr. Derm. 69, 5, 1962, 852-854.

DUPONT A. - L'angio-réticulomatose cutanée. Thèse d'agrégation. Duculot ed. Gonbleux (Belgique) 1952.

GOETSCHEL G. - Maladie de Kaposi apparue tardivement à l'âge de 78 ans. Bull. Soc. Fr. Derm. 66, 2, 1959, 154-156.

GRINSPAN D. - Sarcomatosis de Kaposi, El Atenso ed. Buenos-Aires 1950.

GROVE J. - Maladie de Kaposi. Un cas inhabituel. Radiology 65, 2, 1955, 236-240.

HURIEZ Cl., DESMONS F., AGACHE P., BENOIST M. et BOMBART-THOREUX M. Aspect clinique de la maladie de Kaposi au cours d'une leucose lymphoïde. Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 3, 1961, 463-466.

KAPOSI M. - Idiopathisches multiplex pigment sarkom der haut. Arch. f. Dermat. u. syph. 4, 1872, 265.

LE COULANT, TEXIER, MALEVILLE, BEYLOT - Kaposi et diabète.
J. Med. Bordeaux, Mars 1962.

MERKLEN P.P. et SOLENTE G. - Maladie de Kaposi chez un garçon de 13 ans, sur un avant-pied droit opéré antérieurement pour un anévrysme circoïde.
Bull. Soc. Fr. Der. 62, 1, 1955, 11.

MICOZZI et BARETY - Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 3, 1961, 512.

MONACO et AUSTEN - Traitement de la maladie de Kaposi par perfusion extra-corporelle d'agents chimiothérapiques.
New England p. 1045.

PAOLI, PAYAN, BONNEAU et LIEUTAUD - Contribution à l'étude de la maladie de Kaposi. Sem. Hôp. Paris, 36, 1960, 1183-1190.

PAYET H., BASSET A., REY H., FAYE I. - Lésions osseuses de la maladie de Kaposi dans l'ouest africain. Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 4, 1961, 612-615.

PIERINI et GRINSPAN - Traitement de la maladie de Kaposi par la pénicilline. Arch. Argent. Dermat. 10, 1960, 53-58.

QUENUM et CAMAIN - Les aspects africains de la maladie de Kaposi, réticulopathie maligne systématisée.
An. Anat. Path. 3, 1958, 337-368.

RABBIOSI - Quelques cas familiaux de la maladie de Kaposi.
Dermatologia, 1959, 185.

RINALDI V. - Leionyomes multiples des mamelons, associés à une maladie de Kaposi. Minerva Dermatologica, 30, 2, 1955, 48-50.

RONCHESE F. et KERN A. - Lymphangiome - like tumors in kaposi's Sarcoma. Arch. of Derm. 75, 3, 1957, 418-427.

RONCHESE F. et KERN A. - Granulome pyogenicum like nodules in kaposi's sarcoma. Minerva Dermatologica, 34, 7, 1959, 467-469.

SANNICANDRO - Forme solitaire botriomycoïde de maladie de Kaposi. Minerva dermatologica, 1960, 513.

SCHIRREN C. et BURKHARDT L. - 1 cas de sarcome multiple hémorragique de Kaposi avec métastases cérébrales. Arch. für Klin. u. Exp. Derm. 201, 2, 1955, 99-105.

STERNBERG M. - Sarcomatose de Kaposi autochtone en France. Thèse Paris 1937.

TASQUE, JOURNIAC et DZIETHAM - Maladie de Kaposi chez un enfant camerounais de 3 ans 1/2, à aspect de macro-polyadénopathies généralisées, d'évolution mortelle en 14 mois.
Sem. Hôp. Paris, 31, 75/8, 1955, 4077-4078.

TEMINE P., CALAS E., STAHL A., TRAMIER G. et NANCY R. - Sur un cas de maladie de Kaposi à petits nodules d'âge différent. Bull. Soc. Fr. Derm. 66, 4, 1959, 590-591.

TEMINE P., ODDOZE L. et COULIER Mme L. - Maladie de Kaposi en placards des membres inférieurs et des mains. Bull. Soc. Fr. Derm. 67, 3, 1960, 554-555.

TEMINE P., STAHL A. et BERARD-BADIER Mme - Localisations viscérales de la maladie de Kaposi. Bull. Soc. Fr. Derm. 68, 3, 1961, 419-427.

THIERS H., COLOMB D., FAYOLLE J., TAINE B. et MOULIN G.
Maladie de Kaposi avec lésions osseuses.
Bull. Soc. Fr. Derm. 64, 4, 1957, 430.

WATREN J. et MERAND A. - Maladie de Kaposi à localisation rare. Bull. Soc. Fr. Derm. 62, 1, 1955, 108-109.

WINER L.H. et LEVIN G.H. - Tumeurs vasculaires acquises de l'adulte.
A.M.A. Arch. of Derm. 7 9, 1, 1959, 17-31.

ZELFER et LEIBETSCTER - Modifications ostéo-médullaires dans le sarcome de Kaposi. Der Hautarzt 12, 1961, 498.

-:-:-:-:-:-